

Aus dem Pathologischen Institut
der Universität Erlangen - Nürnberg
(Direktor: Professor Dr. Volker Becker)

**Die Arterio-venöse Mißbildung im
Bereich der Vena cerebri magna GALENI.
Eine seltene Ursache des Herzversagens
im Neugeborenenalter**

**Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen - Nürnberg**

vorgelegt von
Eberhard Wagner-Thiessen
aus Dillenburg

1980 № 363

Aus dem Pathologischen Institut
der Universität Erlangen - Nürnberg
(Direktor: Professor Dr. Volker Becker)

**Die Arterio-venöse Mißbildung im
Bereich der Vena cerebri magna GALENI.
Eine seltene Ursache des Herzversagens
im Neugeborenenalter**

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Eberhard Wagner-Thiessen
aus Dillenburg

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. W. Kersten

Referent: Prof. Dr. V. Becker

Tag der mündlichen Prüfung: 04.08.1980

I N H A L T

	Seite
A. <u>Einleitung</u>	1
B. <u>Kasuistik</u>	
I. <u>Anamnestiche Daten</u>	
1) Familienanamnese	2
2) Schwangerschaftsanamnese	3
3) Eigenanamnese	3
II. <u>Klinische Daten</u>	
1) Klinischer Befund	4
2) Laborbefunde	4
3) Röntgenaufnahmen des Thorax	5
4) EKG	5
5) Echocardiogramm	5
6) Herzkatheteruntersuchung	7
7) Computertomographie des Schädels	8
8) Carotis-Angiographie	8
9) Klinischer Verlauf	12
III. <u>Obduktion</u>	
1) Allgemeiner makroskopischer Sektionsbefund	14
2) Postmortale Angiographie der Schädelgefäße	17
3) Entfaltungsfixation der Thoraxorgane	17
4) Sektion der Hals- und Brustorgane	19
5) Hirnsektion	22
6) Histologische Untersuchungen	27
IV. <u>Epikrise</u>	34

	Seite
C. <u>Diskussion</u>	36
I. Definition	36
II. Geschichtlicher Überblick	37
III. Nomenklatur	38
IV. Topographie	38
V. Embryologie	45
1) Normale embryologische Entwicklung der Hirngefäße	45
2) Embryogenese der arterio-venösen Mißbildung	55
VI. Pathologische Anatomie der arterio-venösen Mißbildung	56
VII. Folgen der arterio-venösen Mißbildung	
1) Häodynamische Folgen	58
2) Mechanische Folgen	61
3) Komplikationen	62
VIII. Übersicht über die Literaturfälle	63
IX. Diagnose und Differentialdiagnose	79
X. Therapie	84
D. <u>Konklusion</u>	87
E. <u>Zusammenfassung</u>	89
F. <u>Literaturverzeichnis</u>	90
Lebenslauf	100

A. E i n l e i t u n g

Angeborene Fehlbildungen der peripheren Gefäße können seltene Ursachen einer Herzinsuffizienz im Neugeborenenalter sein.

Ein 18 Tage alt gewordenes weibliches Neugeborenes zeigte ab dem zweiten Lebenstag eine konservativ nicht beherrschbare kongestive Herzinsuffizienz als Folge einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI.

Von 98 in der Literatur vorgefundenen Fällen mit einer solchen Gefäßmißbildung weisen 42 in ähnlicher Weise eine Herzinsuffizienz auf.

B. K a s u i s t i k

I. Anamnestiche Daten

1) Familienanamnese

Bei dem 26-jährigen Vater und der 20-jährigen Mutter sind anamnestisch keine ernstlichen Erkrankungen zu erheben. In der Verwandtschaft beider Eltern sind keine angeborenen Leiden bekannt.

2) Schwangerschaftsanamnese

Wegen drohender Frühgeburt in der errechneten 26. Schwangerschaftswoche wird die 1. Gravida für 14 Tage stationär behandelt. Es wird eine medikamentöse Tokolyse durchgeführt sowie operativ eine Cerclage angelegt.

Die Gabe von Tokolytika wird bis zum Ende der Schwangerschaft beibehalten; wegen einer leichten Schwangerschaftsanämie wird ein Eisen-Präparat verabreicht. Der weitere Verlauf der Schwangerschaft ist regelhaft.

In der 39. SSW erfolgt erneute stationäre Aufnahme, die Cerclage wird entfernt, die Geburt beginnt darauf spontan nach drei Tagen. Ein Geburtsstillstand in der Austreibungsperiode macht eine Vacuum-Extraktion notwendig.

3) Eigenanamnese

Das reife weibliche Neugeborene zeigt einen Apgar-Index von 5 / 6 / 10 (1. / 5. / 10. min). Das Geburtsgewicht beträgt 3050 g, die Körperlänge 50 cm. Der Verlauf ist zunächst unauffällig, am 2. Lebenstag fällt eine grau-zyanotische Verfärbung des Integuments auf, weshalb das Neugeborene am folgenden Tag in eine auswärtige Kinderklinik verlegt wird. Hier beobachtet man eine Tachypnoe, ein systolisches Herzgeräusch sowie eine Vergrößerung der Leber. Eine Röntgen-Thoraxaufnahme zeigt ein erheblich vergrößertes Herz, im EKG finden sich Zeichen der Rechtsherzbelastung. Eine zunehmende metabolische Acidose ist Anlaß für eine umgehende Verlegung in die Universitäts-Kinderklinik in Erlangen unter der Verdachts-Diagnose eines congenitalen Vitium cordis.

II. Klinische Daten

(Archiv-Nr.: 5/1143/80 der Universitäts-Kinder-
klinik Erlangen)

1) Klinischer Befund

Bei der Aufnahme findet sich ein reifes weibliches Neugeborenes mit regelhaftem neurologischem Reflexstatus. Das Integument ist rosig; bei Belastung tritt eine periorale Cyanose hervor.

Die Atmung ist spontan und forciert, vereinzelt ist Entfaltungsknistern wahrnehmbar. Über dem Herzen findet sich ein Systolicum vom Grad III / 6 mit Punctum maximum über dem 3. ICR links-parasternal, ferner ein lautes Shunt-Geräusch über dem gesamten Schädel. Die Leber ist 5 cm unter dem Rippenbogen tastbar, gleichfalls sind beide Nieren tastbar vergrößert.

2) Laborbefunde

Das Blutbild ist regelhaft, später stellt sich jedoch eine zunehmende Thrombopenie ein.

Erniedrigt gegenüber der Norm ist das Albumin, erhöht sind Kalium, die harnpflichtigen Substanzen, die Osmolalität des Serums, sowie die Leberfermente im Sinne einer Stauungsleber.

Pathologische Keime sind in Abstrichen von Nabel,
Rachen und Trachea nicht nachweisbar.

3) Röntgenaufnahmen des Thorax

Das Herz ist vor allem nach links verbreitert, die Herzspitze taucht in den Zwerchfellschatten ein und erreicht die laterale Thoraxwandung. Die Lungengefäßzeichnung ist aktiv und passiv deutlich vermehrt (Abb. 1). Bei Kontrollaufnahmen nach medikamentöser Behandlung der Herzinsuffizienz zeigt das Herz eine geringe Rückbildung der Vergrößerung, die Lungengefäßzeichnung bleibt unvermindert.

4) Elektrocardiogramm

Das EKG weist einen Rechtstyp aus. Es bestehen die Zeichen einer pathologischen Doppelhypertrophie mit Erregungsrückbildungsstörungen über beiden Ventrikeln.

5) Echocardiogramm

Ein pathologischer Befund, was den Bau des Herzens anbelangt, wird nicht erhoben, eine Funktionsanalyse allerdings nicht durchgeführt.

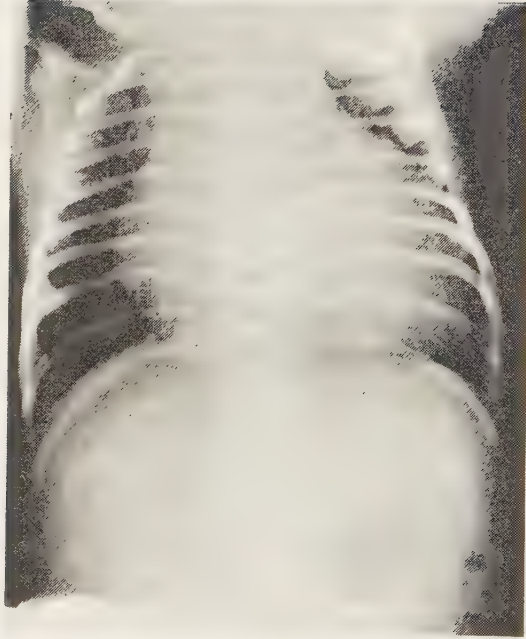


Abb. 1: Die Röntgenaufnahme des Thorax vom Aufnahme-
tag zeigt das enorm vergrößerte Herz, welches
links bis an die laterale Thoraxwandung heran-
reicht.

6) Herzkatheteruntersuchung

Mit dem in die rechte Vena saphena magna eingebrachten Katheter läßt sich über die Vena cava inferior der rechte Vorhof, der rechte Ventrikel sowie die Pulmonalarterien erreichen, ferner gelangt man über einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof, regelhaft einmündende Lungenvenen und den linken Ventrikel.

Über die obere Hohlvene kann der Katheter sowohl via rechte als auch linke Vena jugularis in eine intracerebral gelegene sackförmige Erweiterung gebracht werden.

Bei der Oxymetrie zeigt die untere Hohlvene eine regelrecht venöse Sättigung. In der oberen Hohlvene, den Jugularvenen sowie auch dem intracerebral gelegenen venösen Gebilde ist die O_2 -Sättigung nahezu vollständig, nur wenig darunter liegt die Sättigung im rechten Herzen.

Im linken Herzen wird vollständige Sättigung erreicht.

Die Druckmessungen ergeben gesteigerte Drucke in beiden Vorhöfen, Systemdruck im rechten Ventrikel mit Druckangleich zwischen beiden Herzkammern.

Im Fistelgebiet wird ein geringfügig angehobener Druck im Vergleich zu den übrigen venösen Drucken gemessen.

Jedoch kommen arterielle Druckkurven hier nicht zustande.

Es handelt sich also um eine in der Medianlinie gelegene kinderfaustgroße arterio-venöse Mißbildung, die, wie die Kontrastdarstellung zeigt, aus allen drei Hirnarte-

rien gespeist wird und in erheblich erweiterte Sinus durae matris und Venae jugularis drainiert (Abb. 2 und 3). Gleichzeitig liegt mit erheblicher Erweiterung beider Herzvorhöfe und Herzkammern eine dekompenzierte Herzinsuffizienz vor. Außer dem Vorhofseptumdefekt findet sich kein hämodynamisch wirksamer Herzfehler.

7) Computertomographie des Schädels

Neben einem zarten, deutlich gespreizten Ventrikelsystem stellt sich eine massive Erweiterung der Vena cerebri magna unter Einbeziehung der inneren Hirnvenen als ein glatt begrenzter polyzyklischer und homogener Bezirk mit deutlich vermehrter Dichte dar.

Verdichtungen innerhalb des angrenzenden Parenchyms und der Seitenventrikel sind als erweiterte Zuflüsse zu deuten (Abb. 4).

8) Carotis - Angiographie

Nach perkutaner Injektion von Kontrastmittel in die rechte Arteria carotis communis findet sich eine regelrecht verlaufende, kaliberstarke Arteria carotis interna, sodann die Arteria cerebri anterior und media beidseits.

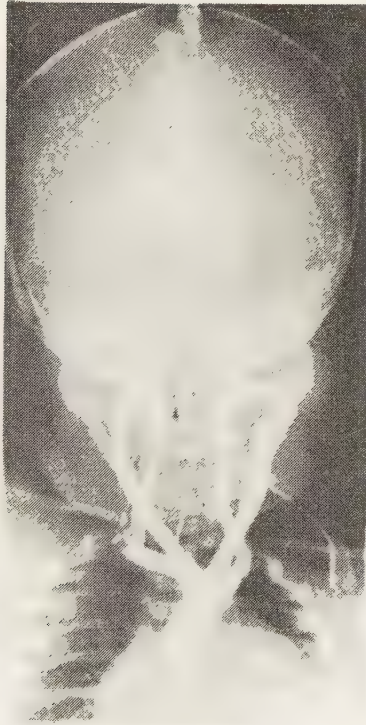


Abb. 2: Die im Rahmen der Herzkatheteruntersuchung durchgeführte Kontrastmitteldarstellung der Hals- und Kopfgefäße läßt in der arteriellen Phase die beiderseits erweiterten Carotiden und Vertebralarterien erkennen. Vom Circulus arteriosus verlaufen beiderseits zahlreiche Gefäße auf ein in der Medianlinie gelegenes sackförmig erweitertes Gebilde zu, das bereits in dieser Phase zu sehen ist.



Abb. 3: Die Kontrastmitteldarstellung der Schädelgefäße zeigt in der venösen Phase die erweiterte Vena GALENI, darüber den ebenfalls dilatierten hinteren Anteil des Sinus sagittalis superior sowie den Abfluß über die Sinus transversi und die Jugularvenen, welche in eine rechte obere Hohlvene einmünden.

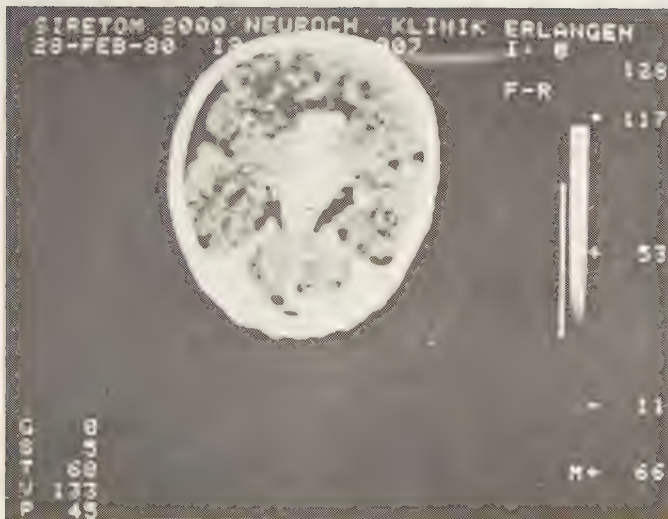


Abb. 4: Computertomogramm des Schädels.

Der in der Medianlinie des Hirnes gelegene unregelmäßig begrenzte Bezirk vermehrter Dichte entspricht der varikösen Erweiterung der Vena GALENI und der inneren Hirnvenen. In der Umgebung stellen sich zuführende Arterienäste dar.

Schon in der früharteriellen Phase der Darstellung zeigt sich die Füllung eines mehrere Zentimeter weiten und zentral gelegenen venösen Abflusses, der über Äste der Arteria pericallosa sowie mehrere Äste der Arteria cerebri media gespeist wird (Abb. 5). Auch sieht man eine Verbindung der Arteria chorioidea posterior zu der venösen Aussackung, die über einen weiten Sinus transversus und beiderseits erweiterten Sinus sigmoides drainiert wird.

9) Klinischer Verlauf

Wegen einer schweren metabolischen Acidose bei erhaltener und forcierter Spontanatmung und guter O_2 -Sättigung wird nach Intubation und Relaxation eine kontrollierte Beatmung durchgeführt. Gleichzeitig wird eine Digitalismedikation eingeleitet sowie eine Diurese wegen fehlender Ausscheidung. Versuche, die kontrollierte Beatmung auf eine intermittierend-mandatorische Beatmung umzustellen, sind jeweils gefolgt von einer erheblichen Verschlechterung des Allgemeinzustandes.

Eine Ausscheidung kommt nur kurzfristig und ungenügend in Gang. Trotz fortgeführter Beatmung kommt es zu einer zunehmenden respiratorischen Insuffizienz.



Abb. 5: Bei der rechtsseitigen Carotisangiographie kommt schon in der gezeigten früharteriellen Phase die erheblich erweiterte Vena GALENI und ein weiter Sinus rectus zur Darstellung. Nach rostral setzt sich die variköse Erweiterung in den Bereich der inneren Hirnvenen fort. Eine doppelläufige Arteria cerebri anterior mündet über die Arteria pericallosa in den hinteren Anteil des venösen Gebildes, das über die gesamte Länge von zahlreichen Ästen aus den mittleren und auch hinteren Hirnarterien gespeist wird.

Praefinal findet sich eine verstärkte Flüssigkeitsretention mit ausgeprägten Ödemen der Kopfschwarte und der Lider. Nach Bradyarrhythmie und Asystolie tritt am 18. Lebenstag der Tod ein.

III. . Obduktion

(SN 148/80 des Pathologischen Instituts der Universität Erlangen)

1) Allgemeiner makroskopischer Sektionsbefund

Bei der Sektion des 18 Tage alt gewordenen, 3380 g schweren und 50 cm langen weiblichen Säuglings zeigen sich voll entwickelte äußere Reifemerkmale; die anthropometrischen Daten wie Körpermaße, Kopfumfangmaße und -Durchmesser entsprechen der Norm. Äußerlich auffallend sind eine im Bereich der Akren betonte Zyanose sowie ausgeprägte Ödeme des Gesichts, besonders der Lider, beider Halsseiten, mäßige Ödeme der Extremitäten.

Das Abdomen ist gering aufgetrieben.

Nach Eröffnen der großen Körperhöhlen finden sich beiderseits etwa 2 ml Pleuraerguß sowie knapp 20 ccm Ascites.

Das Herz ist massiv vergrößert und reicht nach links

bis an die laterale Thoraxwand, unter Verdrängung der linken Lunge in die hintere Thoraxhälfte. Ebenso deutlich vergrößert ist die Leber, die nahezu den gesamten Oberbauch einnimmt. Die Weichteile des Mesenteriums und Retroperitoneums weisen ein sulziges Ödem auf. Bis linsengroße asphyktische Blutungen finden sich subpleural über beiden Lungen sowie in der Kapsel des Thymus.

In den erheblich dilatierten rechten Herzvorhof mündet regelrecht eine untere Hohlvene, die das Blut der Leber und der unteren Körperhälfte aufnimmt, sowie eine 20 mm im Durchmesser weite obere Hohlvene, in welche eine 15 mm weite rechte Vena jugularis mündet, sowie über die Vena brachiocephalica sin. eine ebenso weit dilatierte linke Vena jugularis.

Aus dem regelrecht angelegten Aortenbogen gehen deutlich erweiterte Kopf- und Halsarterien

Nach Absetzen der großen Arterien und Venen werden Herz und Lungen in Kontinuität mit den Mediastinal- und Halsorganen entnommen und einer Entfaltungsfixation zugeführt. Die Bauchorgane sind regelrecht angelegt, auch finden sich keine Fehlbildungen des Intestinums.

Die Nieren zeigen neben renculärem Oberflächenrelief eine trübe Schwellung; Mißbildungen im Bereich der ableitenden Harnwege und der Beckenorgane können ausgeschlossen werden.

Vor der Eröffnung der Schädelhöhle wird eine postmortale Angiographie der intracraniellen Gefäße durchgeführt. Hierzu wird über Katheter, welche in beide Arteriae carotis communis eingebunden sind, eine mit Gelatine versetzte Bariumsulfatsuspension unter einem Druck von 60 mm Hg in die Schädelarterien eingebracht. Nachdem nur eine spärliche Menge Kontrastmittels aus den Jugularvenen abfließt, werden über diese Gefäße von retrograd die Schädelvenen angefüllt, dies mit einem Druck von 30 mm Hg. Anschließend werden Röntgenaufnahmen des Schädels angefertigt.

Bei der Sektion des Schädels findet sich ein 8 x 3 cm großes Kephalthämatom über dem rechten Hinterhaupt, die Größe der vorderen Fontanelle liegt mit 1,5 x 1,5 cm unter der Norm. In der Schädelhöhle imponieren der jetzt mit Kontrastmittel angefüllte und bis 15 mm im Durchmesser weite Sinus rectus und ebenso die Sinus transversus beiderseits. Der Sinus rectus findet seine Fortsetzung nach rostral in einer erheblich erweiterten Vena cerebri magna.

Verletzungen des Tentoriums und der Falx cerebri lassen sich ebensowenig nachweisen wie Blutungen im Bereich der Hirnhäute. Das Gehirn wird zur weiteren Aufarbeitung in Formalin fixiert.

2) Postmortale Angiographie der Schädelgefäße

Die postmortal angefertigte Angiographie sollte als eine statische Aufnahme das gesamte Ausmaß der arterio-venösen Mißbildung zeigen, entsprechend einer Superposition der einzelnen Phasen bei den intravital gewonnenen Darstellungen.

Postmortales Koagulat sowie die hohe Viskosität des verwendeten Kontrastmediums bedingen jedoch Füllungsdefekte, besonders im rostralen Anteil der Mißbildung. Gut sichtbar wird jedoch die Beteiligung von Arterien aus dem Versorgungsgebiet der Arteria vertebralis, die bei der intravitalen Carotisangiographie nur ungenügend dargestellt sind (Abb. 6).

3) Entfaltungsfixation der Thoraxorgane

Über die obere Hohlvene wird ein Katheter in den rechten Herzvorhof eingebunden, die untere Hohlvene abgebunden. Ebenso wird ein Katheter in die Aorta descendens eingebracht und die großen Arterien des Aortenbogens abgebunden. Über den rechten Vorhof wird zunächst eine 4%ige Formalinlösung eingefüllt, die sogleich an der Aorta abfließt. Da somit eine ausreichende Kommunikation zwischen rechtem und linkem Herzen nachgewiesen ist, kann auf das Einbringen weiterer Katheter

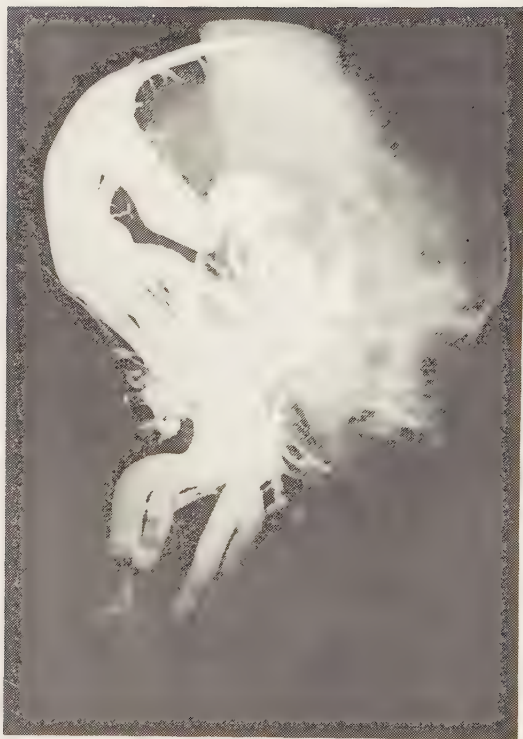


Abb. 6: Die postmortale Angiographie beidseitiger Füllung der Arteria carotis und retrograder Füllung der Jugularvenen zeigt eindrucksvoll die Beteiligung von Ästen der Arteria cerebri posterior und cerebellaris superior an der arterio-venösen Mißbildung.
Im Anterior- und Mediabereich finden sich artefizielle Füllungsdefekte.

in den linken Vorhof bzw. die Pulmonalarterien verzichtet werden. Über die genannten Katheter wird das Herz mittels eines Druckes von je etwa 80 cm H₂O entfaltet. In gleicher Weise werden die Lungen über die Trachea zur Entfaltung gebracht. Nach ausreichender Fixation erfolgt die weitere Präparation.

4) Sektion der Hals- und Brustorgane

Nach Entfaltungsfixation erfolgt die Sektion der Hals- und Brustorgane.

Die Halsorgane sind regelhaft angelegt, ebenso Ösophagus und Trachea. Im Bereich der Trachealschleimhaut finden sich linsengroße Drucknekrosen nach Intubation. Die Lungen zeigen eine regelrechte Lappung; Mißbildungen der Lungen sind nicht zu erheben. Das Herz ist massiv vergrößert, es wiegt formolfixiert 85 g (erwartetes Gewicht etwa 21 g). Es mißt an der Basis in lateraler Ausdehnung 58 mm, in antero-posteriorer Ausdehnung 45 mm, die Distanz Basis - Spitze beträgt 50 mm. Erheblich erweitert ist auch der rechte Herzvorhof (lateral: 25 mm, ap: 40 mm und craniocaudal: 30 mm). Die Einmündung der oberen Hohlvene mißt 20 mm im Durchmesser, die der unteren Hohlvene hingegen 5 mm im Durchmesser. Der linke Herzvorhof stellt sich nur mäßig

vergrößert dar. Hier münden regelrecht die Lungenvenen. Der proximal 8 mm im Durchmesser weite Aortenbogen zeigt einen normalen Verlauf mit Abgang einer rechten Arteria brachiocephalica, aus der eine 5 mm im Durchmesser weite rechte Arteria carotis communis aufsteigt; sodann Abgang einer ebenfalls 5 mm weiten Arteria carotis communis sinistra und einer linken 3 mm weiten Arteria subclavia. Sodann zweigt ein 12 mm langer und maximal 2 mm weiter Ductus arteriosus Botalli ab. Der Truncus pulmonalis mißt proximal 9 mm im Durchmesser und teilt sich regelhaft auf in die 6 mm weiten Hauptstämme der Pulmonalarterien.

Bei Abtragen der Herzvorhöfe von der Herzbasis wird ein 10 x 5 mm großes, partiell kulissenartig verschlossenes Foramen ovale sichtbar.

Die topographische Beziehung der Herzklappen an der Herzbasis ist regelhaft, die Klappen weisen sämtlich eine Erweiterung auf, mit den folgenden Durchmessern: Tricuspidalis: 17 mm, Mitralis: 14 mm, Aorta: 7 mm und Pulmonalklappe: 9 mm (Abb. 7).

Die Herzventrikel werden durch aufeinanderfolgende Horizontalschnitte eröffnet. Dabei ergibt sich eine er' atrophie und Dilatation beider Herzkammern (Abb. 3).

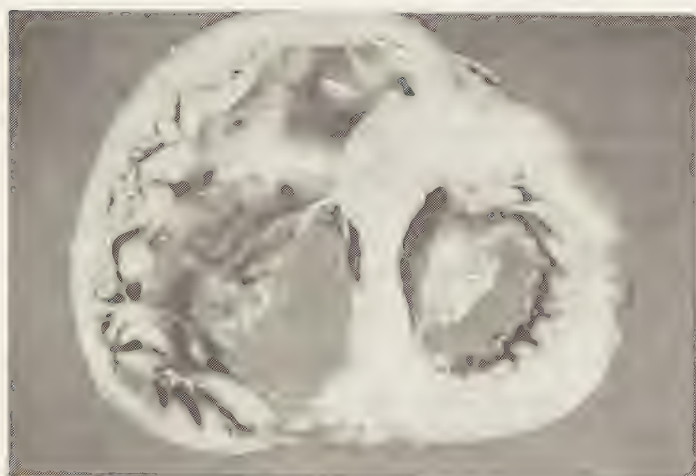


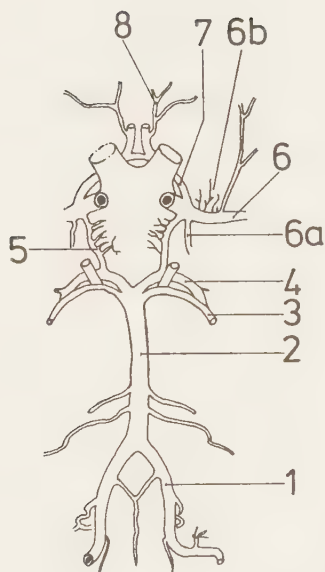
Abb. 7 und 8: Ein Blick auf die Herzbasis nach Abtragen der Herzvorhöfe zeigt die dilatierten Atrio-Ventrikularostien (oben). Das untere Bild zeigt die Herzbasis von unten her betrachtet. Die Herzmuskulatur ist kräftig hypertrophiert, die Herzkammern erheblich erweitert.

Ventrikellumen	lateral	ap.	cranio- caudal	Kmst
rechtes Herz	20 mm	35 mm	35 mm	8 mm
linkes Herz	15 mm	20 mm	30 mm	10 mm

Eine kongenitale Mißbildung des Herzens liegt nicht vor.

5) Hirnsektion

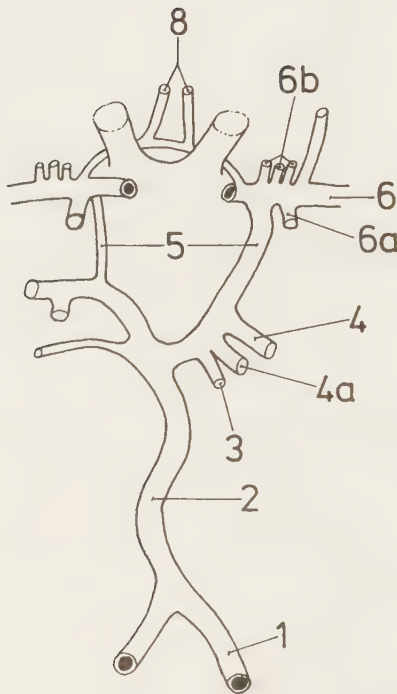
Das formalin-fixierte Hirn wiegt 420 g. Es ist äußerlich seitengleich und zeigt eine reife Gyrierung. An der Hirnbasis finden sich die mit Kontrastmittel angefüllten Basisarterien. Die mit 4 mm im Durchmesser deutlich erweiterte Arteria basilaris zeigt einen gewundenen, nach rechts ausladenden Verlauf. Die Arteria communis posterior ist links 3 mm stark. Im Bereich des Abganges der Arteria cerebri posterior entspringt beidseits eine bis 2 mm starke Arteria chorioidea posterior. Aus der Arteria cerebri media entspringen beidseits mehrere bis maximal 2 mm starke Rami striati sowie Arteriae chorioideae anteriores. Echte Fehlbildungen der Hirnbasisarterien liegen nicht vor (Abb. 9 und 10).



Anatomie der Hirnbasisarterien
(Nach RICKENBACHER, 1972)

Abb. 9:

- | | |
|------------------------|--------------------------|
| 1) Art. vertebralis | 6) Art. cerebri media |
| 2) Art. basilaris | 6a) Art. chorioidea ant. |
| 3) Art. cerebell. sup. | 6b) Rr. striati |
| 4) Art. cerebri post. | 7) Art. comm. post. |
| 4a) Rr. chorioidei | 8) Art. cerebri ant. |
| 5) Art. comm. post. | |



Verlauf der Hirnbasisarterien im vorliegenden Fall

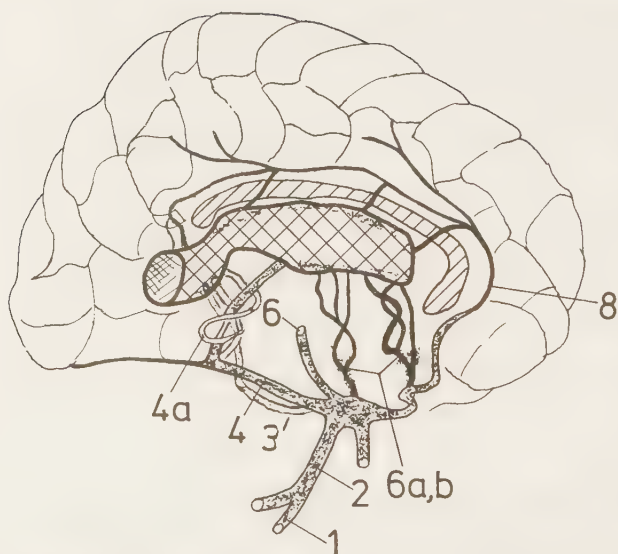
Abb. 10: Die Hirnbasisarterien sind in unterschiedlichem Ausmaße erweitert, auffallend sind der ausladende Verlauf der Arteria basilaris sowie eine kaliberstarke Arteria communicans posterior sinistra. Vom Circulus arteriosus führen zahlreiche Arterienäste zu der arterio-venösen Mißbildung.

- | | |
|------------------------|--------------------------|
| 1) Art. vertebralis | 6) Art. cerebri media |
| 2) Art. basilaris | 6a) Art. chorioidea ant. |
| 3) Art. cerebell. sup. | 6b) Rr. striati |
| 4) Art. cerebri post. | 7) Art. comm. post. |
| 4a) Rr. chorioidei | 8) Art. cerebri ant. |
| 5) Art. comm. post. | |

Im Sinne eines medianen Sagittalschnittes wird die linke Großhirnhemisphäre abgetragen.

In der Medianebene findet sich nun ein 20 mm im Durchmesser weiter Sinus rectus, der nach rostral in einen insgesamt 65 mm langen und maximal 25 mm weiten venösen Sack übergeht. Dieser liegt im Bereich der Tela chorioidea superior unmittelbar unterhalb des Corpus callosum und beginnt rostral in Höhe der Foramina interventriculares. Das Corpus callosum ist nach oben verdrängt und maximal 2 mm stark, der venöse Sack nimmt nahezu den gesamten Raum des 3. Ventrikels ein und verdrängt das Stammhirn nach lateral. Ein Plexus chorioideus des 3. Ventrikels ist makroskopisch nicht zu erkennen. An den venösen Sack reichen heran (Abb. 11):

- a) Über die gesamte Länge mehrere bis 1 mm starke Äste der Arteria pericallosa beiderseits.
- b) Zahlreiche bis maximal 1,5 mm starke Äste der Arteria cerebri media beidseits; im Verlauf der Arteria chorioidea anterior sowie den Rami striati entsprechend. Das Stammhirn wird somit auf beiden Seiten von einer Vielzahl erweiterter Gefäße durchzogen.
- c) Mehrere bis 1,5 mm starke Äste der Arteria cerebri posterior; im Verlauf den Arteriae chorioidei posteriores entsprechend.
- d) Einzelne Äste der Arteria cerebelli superior beidseits.



Schematische Darstellung der arterio-venösen-Mißbildung :

Abb. 11: Die arterio-venöse Mißbildung erstreckt sich auf nahezu die gesamte Region der Tela chorioidea superior und der Vena GALENI, diese Vene ist unter Einbeziehung der inneren Hirnvenen varicös erweitert. Die arteriellen Zuflüsse entstammen allen drei großen Hirnarterien sowie der Arteria cerebellaris superior.

- | | |
|------------------------|--------------------------|
| 1) Art. vertebralis | 6) Art. cerebri media |
| 2) Art. basilaris | 6a) Art. chorioidea ant. |
| 3) Art. cerebell. sup. | 6b) Rr. striati |
| 4) Art. cerebri post. | 7) Art. comm. post. |
| 4a) Rr. chorioidei | 8) Art. cerebri ant. |
| 5) Art. comm. post. | |

Insgesamt ist der Zufluß von linksseitig größer an Zahl und Lumen als von rechtsseitig. Die variköse Vene ist im hinteren Anteil, wie auch die Sinus, von Kontrastmittel angefüllt, im vorderen Anteil von reichlich postmortalem Koagulat. Die zuführenden Arterien zeigen teilweise eine direkte Einmündung in die Vene, teilweise bilden sie ein Geflecht kleinster Gefäße in der unmittelbaren Nachbarschaft der Vene.

Die weitere Aufarbeitung des Hirnes zeigt makroskopisch keinen Herdbefund.

6) Histologische Untersuchungen

a) Hirngefäße:

Die bis 3 mm im Durchmesser weiten Hirnbasisarterien zeigen unter einem jetzt vielfach abgelösten Endothel eine prominente, leicht gefältelte *Elastica interna*. Darunter folgt eine *Media*, die aus bis zu etwa 5 Lagen glatter Muskulatur aufgebaut ist, dazwischen ganz spärlich elastische und kollagene Faserelemente. Eine *Elastica externa* ist nicht deutlich abgegrenzt, die *Adventitia* enthält reichlich kollagene und elastische Fasern.

Die zu der arterio-venösen Mißbildung hinführenden größeren Arterienäste mit einem Lumen bis 2,5 mm zeigen einen gleichartigen Wandaufbau, jedoch ist die Media erheblich ausgedehnt und besteht bisweilen nur aus 1 - 2 Lagen Muskulatur. Ebenso ist die Fältelung der *Elastica interna* aufgebraucht.

Der venöse Sack im Bereich der inneren Hirnvenen und der Vena GALENI zeigt unter einem Endothel eine nur inkomplette *Elastica interna* aus ganz spärlichen elastischen Elementen.

Darunter folgt eine zunehmend breite Media aus glatter Muskulatur, die Muskelfasern können sich teilweise durchkreuzen. Zunehmend nach außen finden sich dann kollagene und elastische Fasern, letztere sind stellenweise zu einer *Elastica externa* kondensiert. Angrenzend findet sich eine Adventitia aus Bindegewebe. In der Adventitia liegen reichlich weite und oft unregelmäßig begrenzte Gefäße der Endstrombahn, stellenweise mit Kontrastmittel angefüllt. Diese kleinen Gefäße zeigen zumeist keine innere *Elastica*, stellenweise ist herdförmig eine Media aus bis zu 1 - 2 Lagen Muskulatur angelegt, so daß diese Gefäße Arteriolen ähneln. An anderen Stellen haben sie das Aussehen von Kapillaren.

In der weiteren Umgebung findet sich Gewebe der Leptomeninx sowie des Plexus chorioideus tertius.

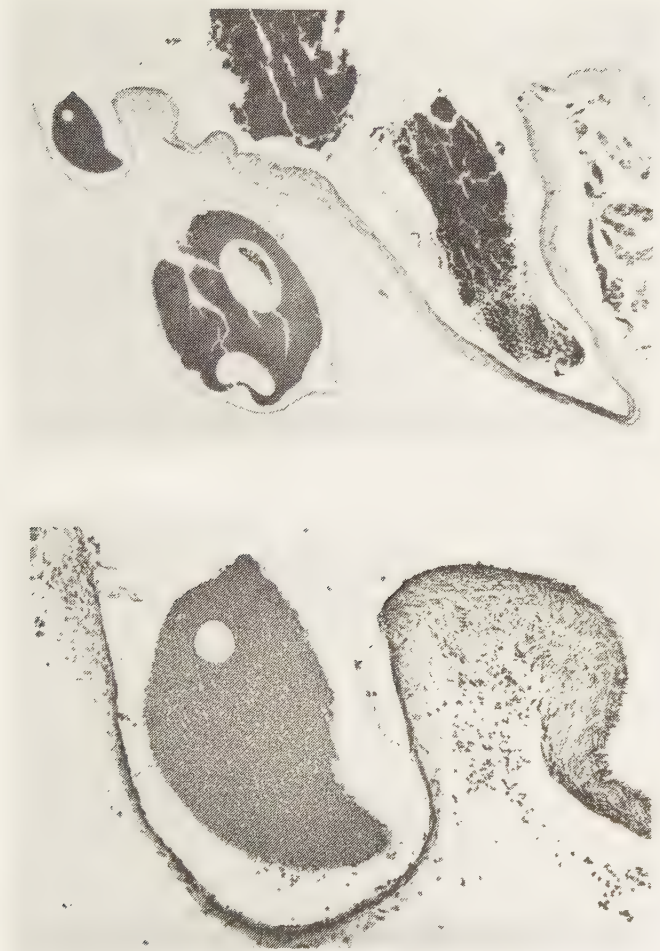


Abb. 12 und 13: In der Region des dritten Ventrikels wird die hier noch dünnwandige varicös erweiterte Vene geflechtartig von bis zu 1 mm weiten Gefäßen umgeben, welche eine Wandung aus Endothel und 1 - 2 Lagen glatter Muskulatur aufweisen. In der oberen Abbildung sieht man die Vene, in die nach gewundenem Verlauf ein mit Kontrastmittel angefülltes Gefäß einmündet. Am rechten Bildrand ist der Plexus chorioideus zu sehen (HE-Färbung, 40x). Die untere Abbildung zeigt im Detail den "arteriellen" Zufluß (HE-Färbung, 120 x)



Abb. 14 und 15: Im hinteren, subarachnoidal gelegenen Anteil weist die Vena GALENI eine kräftige Wandung auf. Eine *Elastica interna* ist nicht sicher zu erkennen. Die Media zeigt ein lockeres Maschenwerk aus kollagenen und elastischen Fasern, dazwischen glatte Muskulatur. Der Übergang zur Adventitia ist unterschiedlich deutlich abgegrenzt. An einigen Stellen findet sich eine scharf begrenzte Media (oben, *Elastica* van Giesson-Färbung, 180x). An anderer Stelle ein fließender Übergang durch Zunahme der Faserelemente (unten, *Elastica* van Giesson-Färbung, 240x)

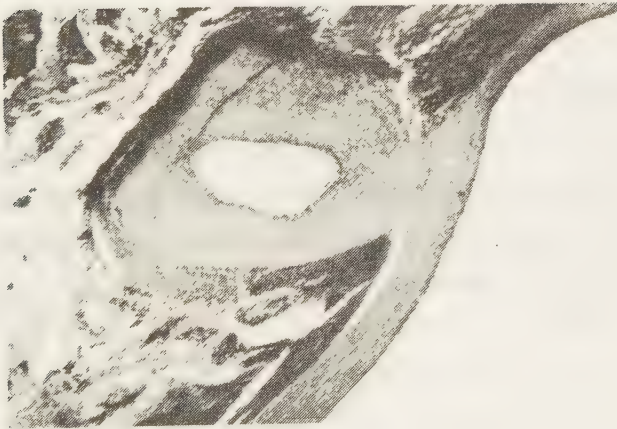


Abb. 16 und 17: In der Adventitia der Vena GALENI finden sich zahlreiche kapilläre Spalträume, die stellenweise spärlich mit Kontrastmedium angefüllt sind (oben, Elastica van Giesson-Färbung, 60x). Die zuführenden Gefäße zeigen hier stellenweise eine ähnlich starke Wandung und einen gleichartigen Wandaufbau wie die Vene (unten, Elastica van Giesson-Färbung, 60x)

In Richtung auf die ableitenden Sinus ist die Wandung der Vena GALENI verstärkt, die elastischen und kollagenen Elemente der Media nehmen zu; diese mittlere Schicht ist, obgleich oft nur unscharf von der Adventitia abzugrenzen, der prominenteste Wandanteil (Abb. 12 - 17).

Auch in den Sinus ist eine breite mittlere Schicht angelegt aus vermehrt elastischem und kollagenem Fasernetz. Stellenweise findet sich auch hier eine deutlich abgrenzbare *Elastica interna*, so daß die Sinus den großen elastischen Arterien ähneln.

b) Hirn:

Das Hirngewebe weist eine kräftige kapilläre und venöse Hyperämie auf. In der Rinde finden sich diffuse Ganglienzelluntergänge und Gliazellproliferationen, im Marklager herdförmige Erbleichungen mit Markscheidenzerfall und Fettkörnchenzellen. Ausgedehnte Erbleichungen zeigen sich auch periventrikulär, ebenso hier frische herdförmige Blutungen. In der Kleinhirnrinde findet sich eine Persistenz der äußeren Körnerschicht und Untergänge der Purkinje-Zellen.

c) Herz:

Das Myocard weist eine Hypertrophie auf bei unregel-

mäßig dicht gelagerten und teilweise vergrößerten saftreichen Kernen. Sodann kommen frische Faserabbrüche vor. Im rechten Ventrikel findet sich eine geringfügige Endocardfibrose.

d) Leber:

Die Leber zeigt als Folge einer länger anhaltenden Stauung eine Stauungsfibrose, daneben akute Blutstauung mit besonders subkapsulär gelegenen, epithelentblößten Blutseen. Geringe intrazelluläre und intrakanalikuläre Cholestase.

e) Lungen:

Schocklungen mit interstitiellem Ödem, erheblicher Hyperämie und deutlicher disseminierter intravasaler Gerinnung in den Alveolarsepten, sodann Alveolarzelldesquamation und Makrophagen.

f) Nieren:

Die Nieren zeigen eine passive Hyperämie, ein Schockbild mit unterschiedlich weit dilatierten Tubuli und Schwellung der Tubulusepithelien.

g) Von den übrigen Organen ist hervorzuheben Blutstauung der Milz sowie des Darmes, vorzeitige Ausreifung der Nebennierenrinde und eine Inversion Grad II des Thymus.

IV. Epikrise

Bei dem 18 Tage alt gewordenen weiblichen Säugling lag eine angeborene arterio-venöse Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI vor mit variköser Aus-sackung dieser Vene unter Einbeziehung der Venae cerebri internae und excessiven arteriellen Zuflüssen aus bei-derseits zahlreichen Ästen aller drei großen Hirn-arterien. Als Folge dieser Fehlbildung kam es bereits intrauterin zu einer Volumenüberlastung des Herzen, das zusätzlich zum peripheren Minutenvolumen das Shunt-Volumen befördern mußte.

Intrauterin war die hämodynamische Wirksamkeit des arterio-venösen Shunts durch Konkurrenz zum Nieder-drucksystem der Plazenta herabgemildert (LANG et al., 1977).

Postnatal trat am 2. Lebenstag eine zunehmende Insuffi-zienz des bereits erheblich hypertrophierten Herzens auf. Die verminderte effektive Auswurfleistung des Her-zens bedingte eine Gewebshypoxie und metabolische Acidose sowie oligämische Niereninsuffizienz.

Therapeutisch wurde die Herzinsuffizienz konservativ angegangen, eine künstliche Beatmung wurde notwendig, da die Acidose zu forcierter Ventilation mit Erschöp-fung führte.

Mittels Herzkatheteruntersuchung konnte eine angeborene Mißbildung des Herzens ausgeschlossen und die endgültige Diagnose gestellt werden.

Auf eine kausale Therapie wurde wegen fehlender Erfolgsaussichten verzichtet.

Die weiterhin bestehende Herzinsuffizienz bedingte Stauungsveränderungen in den Organen des großen Kreislaufs, wie einer Stauungsfibrose der Leber.

Die Niereninsuffizienz führte zur Retention harnpflichtiger Substanzen und renalen Ödemen. Ein finaler Kreislaufschock manifestierte sich an den Lungen, auch zeigten sich erhebliche ischämische Veränderungen des Gehirns.

C. Diskussion

Bei dem hier vorgestellten Fall lag eine angeborene arterio-venöse Gefäßmißbildung im Bereich der großen Hirnvene vor.

Arterio-venöse Mißbildungen können in nahezu allen Körperregionen vorkommen, intracerebral finden sie sich zumeist im Bereich der Großhirnhemisphären (POOL und POTTS, 1965). Eine seltene Lokalisation ist die Region der Vena cerebri magna GALENI.

I. Definition

Die arterio-venöse Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI ist definiert durch einen dysontogenetisch bedingten, mehr oder minder direkten Zufluß arterieller Gefäße in die große Hirnvene oder auch die inneren Hirnvenen. Die betroffenen Venen imponieren hierbei durch eine zum Teil erhebliche varicöse Erweiterung.

II. Geschichtlicher Überblick

Eine erste ausführliche klinische Beschreibung eines Falles mit einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena GALENI findet sich bei STEINHEIL (1895).

WOHAK findet 1922 bei der Autopsie eines 24 Stunden alt gewordenen Neugeborenen eine "aneurysmatische" Erweiterung der Vena GALENI, die er als geburtstraumatisch bedingt ansieht.

Von JÄGER et al. (1937) stammt die erste klinisch und autoptisch gesicherte Beschreibung einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der großen Hirnvene.

CLEMENT et al. beschreiben 1954 zwei Fälle von kongestivem Herzversagen in der Neugeborenen- und Säuglingsperiode als Folge einer derartigen Mißbildung.

In der englischsprachigen Literatur werden zumeist die Fallberichte von SILVERMAN et al. (1955) als diesbezüglich erste Darstellungen genannt.

Bis heute finden sich in der Literatur 98 Fallbeschreibungen mit dieser Gefäßmißbildung.

III. Nomenklatur

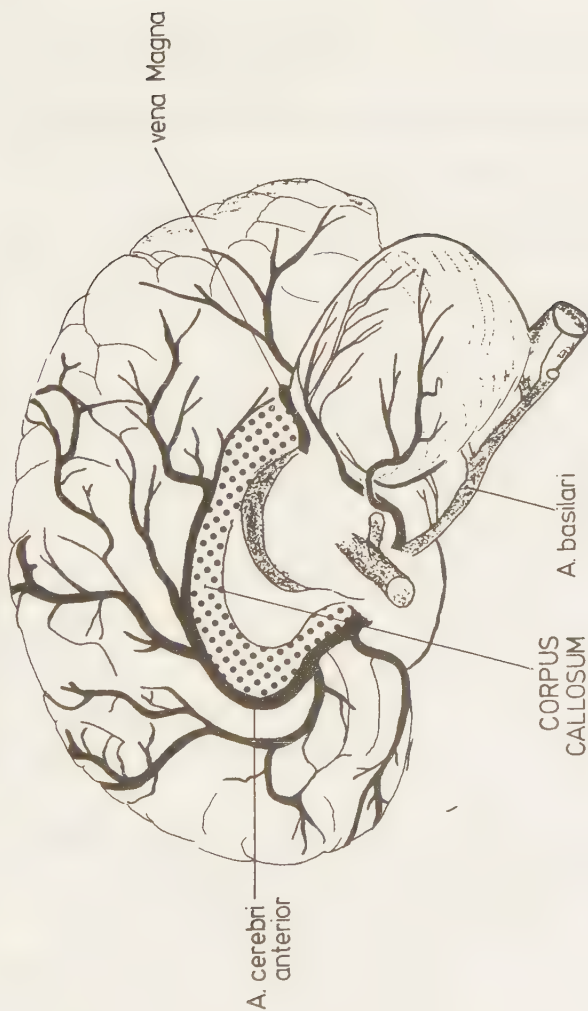
Neben der hier verwendeten Bezeichnung der "arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI" erscheinen in der Literatur eine Reihe von synonym angewandten Bezeichnungen wie "Varix der Vena GALENI" oder "arterio-venöse Fistel der Vena GALENI". Diese Bezeichnungen nennen ein Teilphänomen der pathologischen Veränderungen oder übergehen deren dysontogenetische Natur.

Die Bezeichnung "arterio-venöses Aneurysma der Vena GALENI" ist deshalb nicht angebracht, da der Begriff des Aneurysma für herdförmige Erweiterungen von Arterien reserviert bleiben sollte.

IV. Topographie

Die im Normalfalle bis 1,5 cm lange Vena GALENI stellt die Verbindung zwischen den inneren Hirnvenen und den Sinus durae matris dar. Sie beginnt in Höhe des Splenium corporis callosi, durchzieht hinter dem Callosum den hier zu einer kleinen Cisterne erweiterten Subarachnoidalraum, um an der Vorderkante des Tentorium cerebelli in den Sinus rectus zu münden (RICKENBACHER, 1972) (Abb. 18).

Topographie der vena GALENI



NACH SOBOTTA - BECHER

Abb. 18: Die Vena cerebri magna GALENI ist im Normalfalle wenige Millimeter bis 1,5 cm lang und verbindet die inneren Hirnvenen mit den Sinus durae matris.

Nach ELMOHAMED und HEMPEL (1977) ist diese Vene in 30 von 70 untersuchten Fällen nicht angelegt, die inneren Hirnvenen münden dann ohne vorherige Vereinigung direkt in den Sinus rectus.

An der arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena GALENI können, alleine oder in Kombination, Äste aller drei großen Hirnarterien sowie der Arterie cerebelli superior beteiligt sein.

Die folgende Tabelle gibt eine Übersicht über den Ursprung der arteriellen Zuflüsse, soweit dies bei der Durchsicht von 98 Literaturfällen zu ermitteln war.

Arteria	Arteria	Arteria	Arteria
cer. post.	cer. ant.	cer. med.	cerebell. sup.
99 (47/42)	31 (14/17)	20 (8/12)	12 (7/5)

Weitaus am häufigsten sind Äste der Arteria cerebri posterior an der Gefäßmißbildung beteiligt.

Die Zahlen in Klammern stehen für rechte und linke Gefäße, eine Seitenbevorzugung läßt sich bei den geringen Fallzahlen nicht ableiten.

Die für diese arterio-venöse Mißbildung typische varicöse Erweiterung der Vena GALENI findet sich im Subarachnoidalraum, in welchem auch die Hirnbasisarterien gelegen sind.

Auch die zuführenden arteriellen Äste verbleiben oft im Subarachnoidalraum und münden extracerebral in die Vene, wie beispielsweise in dem Fall von HIRANO und TERRY (1958) (Abb. 19).

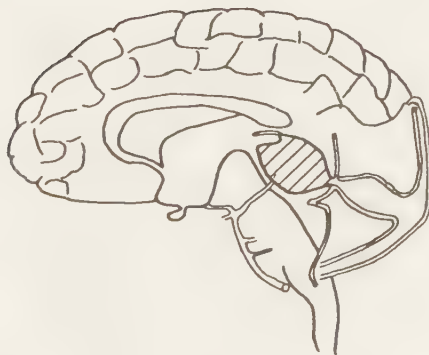


Abb. 19 (nach HIRANO und TERRY, 1958):
Zumeist geht die arterio-venöse Mißbildung im Bereich der Vena GALENI mit einer extracerebral gelegenen varicösen Erweiterung der genannten Vene einher, zwischen dem Corpus callosum und dem Tentorium cerebelli.

Ein subarachnoidaler Verlauf trifft zu für die Äste der Arteria cerebri posterior und Arteria cerebelli superior, welche um den Hirnstamm herumziehen, sowie für die Arteria pericallosa, welche als Ast der Arteria

cerebri anterior hinter dem Corpus callosum in die erweiterte Vene münden kann.

GAGNON und BOILEAU (1960) fanden ein den Hirnstamm umziehendes Netzwerk aus neun arteriellen Gefäßen, welches sich in Höhe der Vierhügelplatte in die Vena GALENI ergoß (Abb. 20).

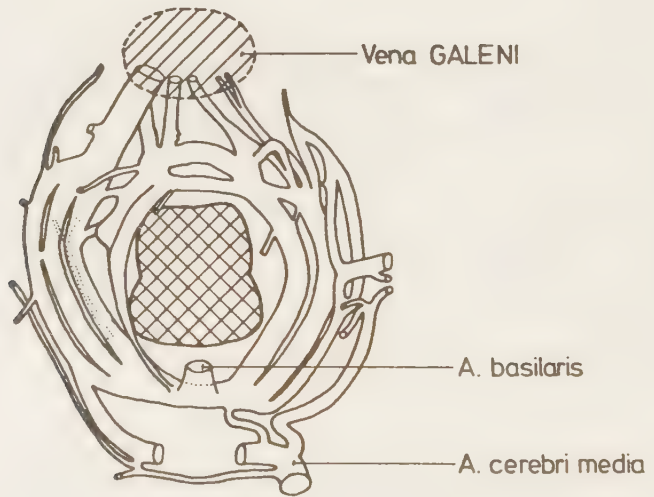


Abb. 20: (nach GAGNON und BOILEAU, 1960):

Die Autoren beschreiben einen Fall mit arterio-venöser Mißbildung der Vena GALENI, bei welchem ein ausgedehntes Netzwerk arterieller Zuflüsse beiderseits den Hirnstamm umgibt.

Andere zuführende Arterien zeigen einen kurzen intracerebralen Verlauf, bevor sie in der Mißbildung münden, wie im eigenen Falle die zahlreichen durch die Stammganglien ziehenden Äste der Arteria cerebri media beidseits.

Diese Gefäße mündeten jedoch nicht extracerebral in der Region der Vena magna, sondern in der Region der inneren Hirnvenen. Im eigenen Fall reichte ein varicöses venöses Gebilde nach rostral bis in die Höhe der Foramina monroi, über die ganze Länge waren arterielle Zuflüsse zu verzeichnen (Abb. 11).

Eine gleichartige Ausdehnung des venösen Gebildes in ihrem Fall halten GAGNON und BOILEAU (1960) für sekundär und druckbedingt, arterielle Zuflüsse in der Region der Tela chorioidea superior lagen nicht vor (Abb. 21).



Abb. 21: (nach GAGNON und BOILEAU, 1960):

Die Dilatation auf der venösen Seite der Gefäßmißbildung kann sich nach rostral auf die Region der inneren Hirnvenen erstrecken.

Im Fall Nr. 1 von NOETZEL und ZOERGER (1967) ragte eine kugelförmige, enorm erweiterte Vena GALENI durch Raumforderung in die Region des dritten Ventrikels vor (Abb. 22).

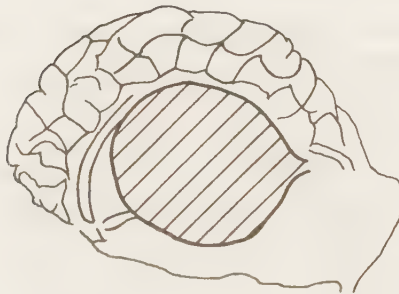


Abb. 22: (nach NOETZEL und ZOERGER, 1967):

Nimmt die varicöse Erweiterung der Vena GALENI ein exzessives Ausmaß an, so kommt es durch Raumforderung zu einem Vordringen in den Bereich des dritten Ventrikels.

Die Lokalisation der arterio-venösen Mißbildung im eigenen Fall macht eine Beteiligung von embryonalen Gefäßen über der gesamten Deckplatte des Diencephalons, der Tela chorioidea superior wahrscheinlich.

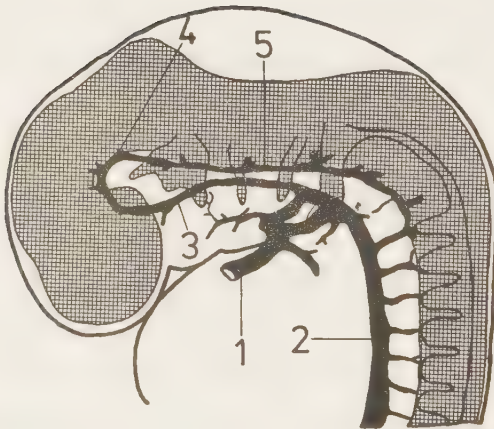
V. Embryologie

1) Normale embryologische Entwicklung der Hirngefäße

Zum Zeitpunkt des Beginns der Circulation um den 24. Tag findet sich im Bereich der Hirnanlage ein primordiales plexusartiges Gefäßsystem außerhalb des Neuralrohres.

Zu diesem Zeitpunkt wird eine primitive Art. carotis als Verlängerung der Dorsalarterien sichtbar. Mit 28 Tagen erfolgt eine erste räumliche Differenzierung in zuführende und abführende Gefäßkanäle. Die Art. carotis gibt jetzt zwei Äste ab; aus dem cranialen Ast entstehen später die Art. cerebri anterior, die Art. cerebri media und die Art. chorioidea anterior, aus dem caudalen Ast die Art. communicans posterior. Die letztere nimmt Verbindung auf zu den Longitudinalarterien, welche sich aus den ersten sechs cranialen Intersegmentalarterien entwickelt. Mit 29 Tagen entsteht hier durch Konfluenz die Art. basilaris (Abb. 23).

Mit 32 Tagen erscheinen an der Art. communicans posterior zwei Äste, von denen einer das Diencephalon versorgt und die Art. chorioidea posterior abgibt. Arteria chorioidea anterior und posterior haben mit etwa 40 Tagen die Region der Tela chorioidea am Dach des Diencephalons erreicht.



Embryonale Hirnarterien, 5 mm Stadium
(nach PADGET, 1948)

Abb. 23: Mit 28 Tagen erfolgt die Versorgung des Hirnes über eine primitive Art. carotis. Die hinteren Hirnanteile erhalten Zufluß über die Art. communicans posterior und die Longitudinalarterien; eine Art. vertebralis ist noch nicht angelegt.

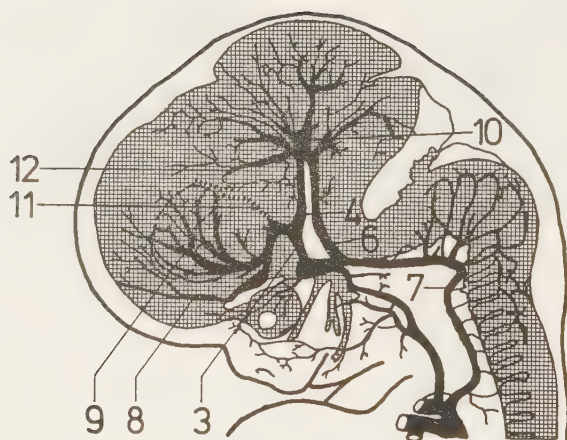
- 1) Truncus arteriosus
- 2) Aorta dorsalis
- 3) Art. carotis interna
- 4) Art. communicans posterior
- 5) Art. longitudinalis

Zum gleichen Zeitpunkt ist auch die Art. vertebralis aus Längsanastomosen der cervicalen Intersegmentalarterien angelegt.

Mit etwa 44 Tagen ist eine definitive Art. cerebri anterior zu finden, die jetzt, vor der Ausbildung des Corpus callosum, einen Ast zur Tela chorioidea abgibt (Abb. 24 und 25).

Gleichzeitig erfolgt nun die Ausbildung des Circulus arteriosus WILLISI.

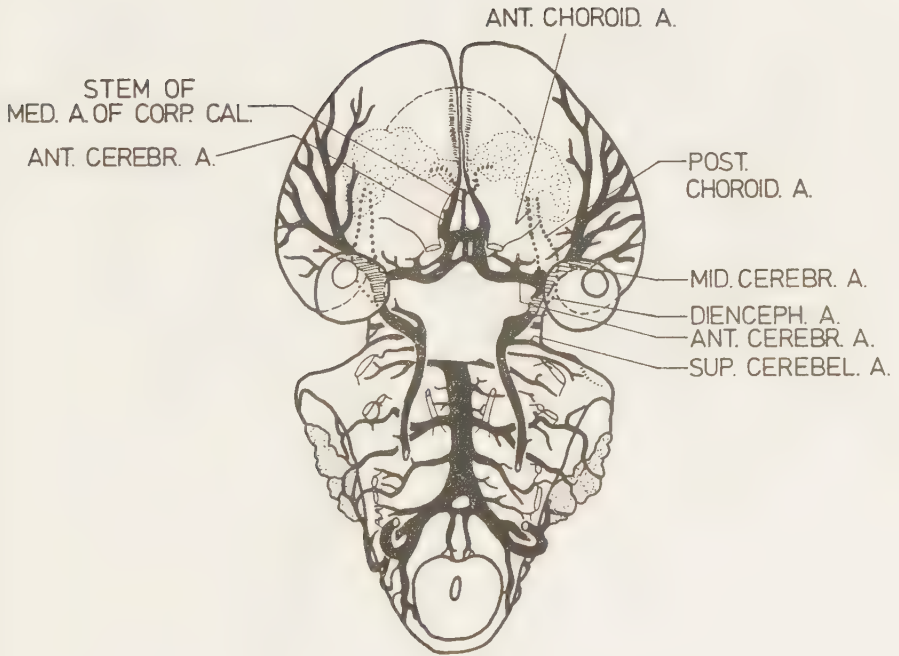
Der definitive Verlauf der Hirnarterien wie beim Erwachsenen wird bereits mit etwa 52 Tagen erreicht (PADGET, 1948; RICKENBACHER, 1972) (Abb. 26).



Embryonale Hirnarterien, 24 mm Stadium
(nach PADGET, 1948)

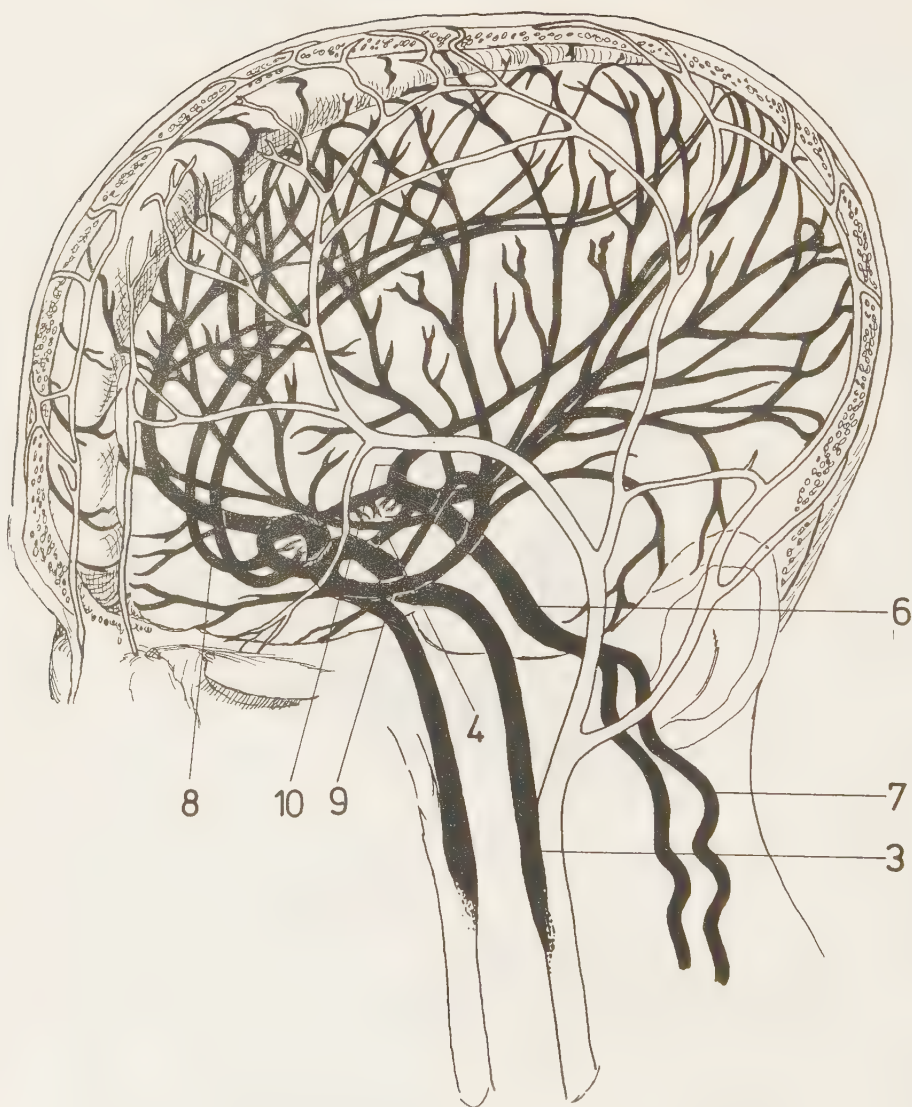
Abb. 24 : Mit etwa 44 Tagen haben die Arterien, welche die Tela chorioidea versorgen, die Deckplatte des Diencephalons erreicht.

- | | |
|---------------------------|---------------------------|
| 3) Art. carotis interna | 9) Art. cerebri media |
| 4) Art. communicans post. | 10) Art. cerebri post. |
| 6) Art. basilaris | 11) Art. chorioidea ant. |
| 7) Art. vertebralis | 12) Art. chorioidea post. |
| 8) Art. cerebri ant. | |



Embryonale Hirnarterien, 24 mm Stadium
(nach PADGET, 1948)

Abb. 25: Die frontale Darstellung der Hirnarterien im Ovulationsalter von etwa 44 Tagen verdeutlicht den arteriellen Zufluß zur Tela chorioidea. Nach der Anlage des Corpus callosum geht die Versorgung aus der Art. cerebri anterior verloren.



Große Schädelarterien (nach FEIN, 1978)

Abb. 26:

- | | |
|---------------------------|------------------------|
| 3) Art. carotis interna | 8) Art. cerebri ant. |
| 4) Art. communicans post. | 9) Art. cerebri media |
| 6) Art. basilaris | 10) Art. cerebri post. |
| 7) Art. vertebralis | |

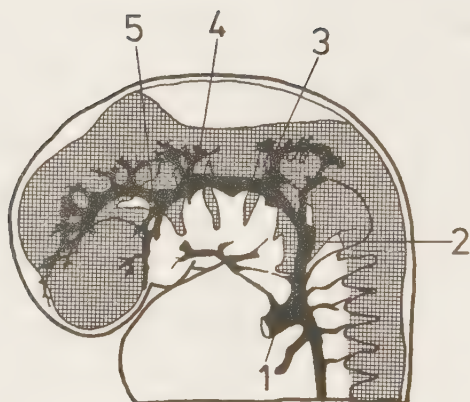
Von den Hirnvenen ist als erstes eine primitive Kopfvene zu sehen, die mit etwa 24 Tagen in Höhe des Diencephalons aus der Konfluenz primitiver Venenplexus entsteht, welche das gesamte Neuralrohr umgeben. Mit 28 Tagen werden dorso-lateral drei Unterteilungen des primitiven Venenplexus sichtbar, von denen der vordere Anteil das Diencephalon und Mesencephalon entsorgt (Abb. 27).

Mit der Differenzierung der Hirnhäute kommen die Plexus in die Dura zu liegen, darunter finden sich, mit zahlreichen Verbindungen, Plexus der Leptomeninx (STREETER, 1915).

Nach dem Auswachsen der Hirnbläschen bildet sich in der Medianlinie ein unpaarer Plexus prosencephali heraus (FISCHEL, 1929), aus dem mit etwa 40 Tagen ein Plexus sagittalis sowie das System der inneren Hirnvenen entstehen (RICKENBACHER, 1972) (Abb. 28).

Mit etwa 42 Tagen kondensiert sich das bis dahin lockere Duragewebe dorsal zwischen Großhirn und Kleinhirn zum Tentorium cerebelli und zur Falx cerebri (STREETER, 1915).

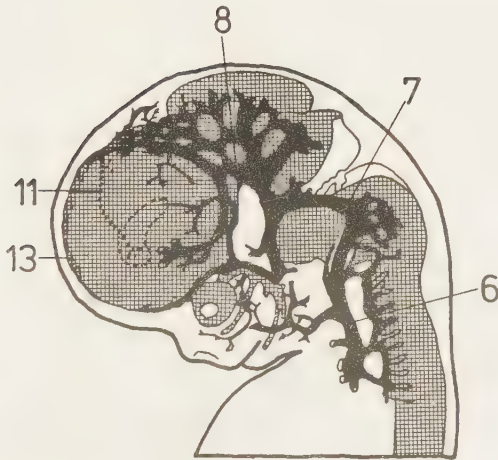
Im Gegensatz zu den Arterien erreichen die Hirnvenen erst sehr spät, mit etwa 3 Monaten, ihren definitiven Verlauf (RICKENBACHER, 1972) (Abb. 29).



Embryonale Hirnvenen, 5 mm Stadium
(nach PADGET, 1957)

Abb. 27 : Mit 28 Tagen werden drei Unterteilungen eines primitiven Hirnvenengeflechts sichtbar; die Deckplatte des Diencephalons wird von dem vorderen Anteil entsorgt. Der Abfluß zum Herzen erfolgt über die vorderen Cardinalvenen.

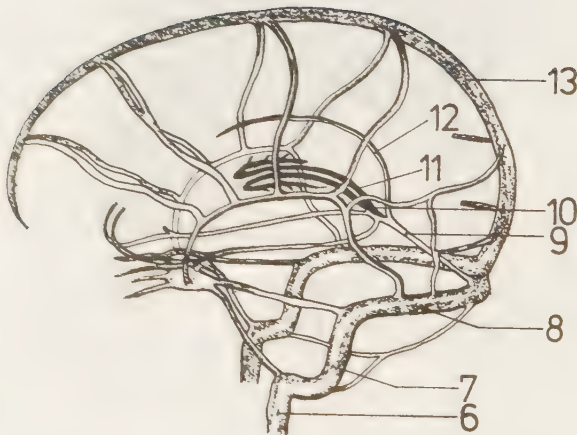
- 1) Vena cardinalis communis
- 2) Vena cardinalis ant.
- 3) Stamm des hinteren Hirnvenenplexus
- 4) Stamm des mittleren Hirnvenenplexus
- 5) Stamm des vorderen Hirnvenenplexus



Embryonale Hirnvenen, 24 mm Stadium
(nach PADGET, 1957)

Abb. 28: Im Ovulationsalter von etwa 44 Tagen ist die definitive Entsorgung der Tela chorioidea superior über die inneren Hirnvenen angelegt.

- 6) Vena jugularis interna
- 7) Sinus sigmoideus
- 8) Sinus transversus
- 11) Vena cerebri interna
- 13) Sinus sagittalis superior



Innere Schädelvenen (nach GRAY , 1967)

Abb. 29 : Oberflächliche und tiefe Hirnvenen fliessen über die Sinus durae matris ab. Die Vena GALENI stellt die Verbindung zwischen den tiefen Hirnvenen und den Sinus dar.

- 6) Vena jugularis interna
- 7) Sinus sigmoideus
- 8) Sinus transversus
- 9) Sinus rectus

- 10) Vena cerebri magna GALENI
- 11) Vena cerebri interna
- 12) Sinus sagittalis inferior
- 13) Sinus sagittalis superior

2) Embryogenese der arterio-venösen Mißbildung

Nach SAKO und VARCO (1970) sind arterio-venöse Mißbildungen die Folge einer abnormen Ausreifung embryonaler Gefäße in einem oder mehreren Stadien der Entwicklung. Nach MALAN (1968) bleiben dabei Verhältnisse bestehen, wie sie am Übergang vom Plexusstadium zum trunculären Stadium vorlagen.

Die arterio-venöse Mißbildung der Vena GALENI entwickelt sich in der Region des Daches des Diencephalons, der Tela chorioidea superior. Die diese Region versorgenden Arterien und Venen sind mit etwa 40 Tagen an Hand ihres Verlaufs zu erkennen. Eine für die späteren Arterien und Venen typische Wandung ist zu diesem Zeitpunkt noch nicht ausgebildet. Nach BENNINGHOFF (1930) weisen die Hirnarterien erst mit etwa 8 - 10 Wochen eine Accessoria auf.

VAN DER TAS (1969) sieht die Ursache der arterio-venösen Mißbildung in einer herdförmigen Reifungsstörung der peripheren Gefäße, wobei der Entwicklung der Accessoria, die die Gefäßwände der zunächst primitiven Endothelrohre bildet und somit den definitiven Charakter der Gefäße bestimmt, eine bedeutende Rolle zukommt.

Mit dieser Annahme liegt der Zeitpunkt der Entstehung der Mißbildung nicht etwa am Übergang vom primordialen zum truncularen Gefäßsystem, sondern später, erst nach der Ausbildung der definitiven Arterien und Venenverläufe, während der Ausbildung der Accessoria.

VI. Pathologische Anatomie der arterio-venösen Mißbildung

Bei arterio-venösen Mißbildungen ergiessen sich die zuführenden Arterien entweder direkt (End-zu-End) in die ableitende Vene oder aber über kurze mehr oder minder gut differenzierbare zwischengeschaltete Gefäße der Endstrombahn (GOLD et al., 1964; BEITZKE, 1977).

Inmeist weisen sowohl die Arterien wie auch die Venen und die anastomosierenden Kanäle Veränderungen auf, die MALAN und FURLIONISI (1965) als dysplastisch bezeichnen. Die Arterien sind dilatiert mit Reduktion der elastischen und muskularen Wandanteile, auf der venösen Seite findet sich ebenso eine Dilatation und als eines erhöhten Blutdruckes eine Zunahme der Wandstärke.

SILVERBERG und LADENHEIM (1957) sprechen von einer Venifixation der Arterien und einer Arterialisierung der Venen.

Die Dilatation auf der venösen Seite nimmt im Falle der arterio-venösen Mißbildung der Vena GALENI teilweise erhebliche Ausmaße an, ohne daß die Ursache hierfür genauer untersucht wäre. Mutmaßlich stellen der fest in das Tentorium cerebelli eingefügte Sinus rectus sowie auch die folgenden ableitenden Sinus ein relatives Abflußhindernis für das unphysiologisch hohe Blutvolumen dar, so daß sich die Vena GALENI "prästenotisch" erweitert. Die eventuell interponierten Kanäle können eine Intimaproliferation bis hin zum Verschluß des Lumens aufweisen, sowie eine hyaline Degeneration der Wandung. Degenerative Veränderungen wurden auch auf Seiten der Arterien beschrieben (MALAN und PUGLIONISI, 1965). In den Venenwandungen treten gelegentlich Verkalkungen auf, wie sie von WILSON und ROY (1965) in 9 Fällen von arterio-venösen Mißbildungen der Vena GALENI beschrieben wurden.

In unserem Fall waren die Arterien vom Abgang aus dem Aortenbogen dilatiert, in unterschiedlich starkem Ausmaße dann auch die Hirnbasisarterien. Die von dort zur Mißbildung führenden Arterienäste zeigten teilweise einen stark gewundenen Verlauf. Die Wandung war nach peripher zunehmend besonders auf Kosten der Media verdünnt. Das venöse Gebilde im Bereich der Tela chorioidea sowie der Vena magna zeigte eine breite Media mit teilweise reichlich glatter Muskulatur und kollagenen wie

elastischen Faserelementen. Eine solche sonst nur bei Arterien übliche Media zeigte auch die Wandung der Sinus. Somit lag eine "Arterialisierung" der Venen vor. Im Gegensatz zu den Arterien war eine definierte *Elastica interna* jedoch nicht zu erkennen.

Neben schon makroskopisch erkennbaren direkten arteriellen Zuflüssen in die varicöse Vene fanden sich feingeweblich auch interponierte kapillarähnliche Gefäßräume, zumeist in der Adventitia des venösen Sackes gelegen. Infolge der postmortal durchgeführten Angiographie sah man vielfach Kontrastmittel in diesen kleinen Gefäßen.

VII. Folgen der arterio-venösen Mißbildung

Die Auswirkungen einer arterio-venösen Mißbildung sind zum einen hämodynamischer, zum zweiten mechanischer Art.

1) Hämodynamische Folgen

Zunächst seien die hämodynamischen Auswirkungen auf den Gesamtkreislauf bzw. das Herz dargelegt.

Die arterio-venöse Mißbildung stellt einen systemischen arterio-venösen Kurzschluß dar. Für die Wirkung auf den Gesamtkreislauf ist nicht die Lokalisation, sondern das Ausmaß eines solchen Kurzschlusses entscheidend (STERN et al., 1968). Auch ist es unwesentlich, ob der Kurzschluß durch einen Gefäßtumor, eine posttraumatische Fistel oder aber durch eine angeborene Gefäßmißbildung zustandekommt. Das in der Zeiteinheit durch den Kurzschluß abgeleitete Blutvolumen geht der übrigen systemischen Peripherie verloren. Der Volumenverlust wird von den Nieren durch Natrium- und Wasserretention kompensiert (EPSTEIN et al., 1953; HILTON et al., 1955), woraus eine Volumenüberlastung des Herzens folgt.

Als Mechanismus der Anpassung des Herzens an ein erhöhtes Volumen wird zumeist der Frank-Starling-Mechanismus genannt. Nach WEZLER (1977) verfügt das suffiziente Herz zusätzlich über eine energieverbrauchende tonische Autoregulation, welche eine passive Überdehnung verhindern soll.

REINDELL und ROSKAMM (1977) führen vier pathophysiologische Stadien des volumenüberlasteten Herzens auf:

Stadium I

Die Volumenüberlastung (infolge eines Shunts oder einer Klappeninsuffizienz) ist kleiner als ein Drittel des totalen Schlagvolumens. Die Kompensation erfolgt durch vermehrte systolische Ent-

leerung mit Verkleinerung des Restvolumens. Die Herzventrikel sind nicht erweitert.

Stadium II

Die Volumenüberlastung ist größer als ein Drittel des Gesamtvolumens. Hier nimmt die Restblutmenge zu, das Herz ist im Sinne einer regulativen Dilatation erweitert, eine Insuffizienz besteht nicht.

Stadium III

Sehr große Volumenüberlastung; mittels der genannten Anpassungsdilatation ist das Herz noch kompensiert; das effektive Schlagvolumen, d.h. der die Peripherie erreichende Anteil am Gesamtvolumen jedoch zu klein für die Bedürfnisse der Peripherie.

Stadium IV

Zusätzlich liegt eine Myocardinsuffizienz vor. Erst jetzt sind die Füllungsdrucke erhöht, es liegt eine venöse Einflußstauung vor.

Gemäß dieser Darstellung bewirkt ein exzessiver Shunt bereits dann eine Ischämie der Peripherie, wenn das Herz noch suffizient ist. Umgekehrt kann die konservative Therapie einer bereits eingetretenen Myocardinsuffizienz bei einem excessiven Shunt nicht eine ausreichende Versorgung der Peripherie sichern.

Neben der hämodynamischen Wirkung auf den Gesamtkreislauf bewirkt eine arterio-venöse Mißbildung auch lokale Zirkulationsstörungen. Der niedrige Strömungswiderstand des Shunts bedingt einen Druckabfall an der Impedanz der zuführenden Arterien, der sich dem parallel liegenden Kapillarbett mitteilt. Je größer der Kurzschluß ist, um so kleiner ist der Druck an der Verzweigung zur arterio-venösen Mißbildung und lokalen Peripherie. Hinzu kommt bei strömenden Flüssigkeiten wie dem Blut noch eine "Sogwirkung", beides bedingt bei der vorliegenden Erkrankung eine Minderperfusion des Hirngewebes (PAMPUS, 1963).

Eine therapeutisch nicht beherrschbare Oligurie war im eigenen Fall das klinische Zeichen einer allgemeinen Kreislaufinsuffizienz.

Das Hirngewebe zeigte erhebliche Schädigungen aus der Summe der allgemeinen und lokalen Zirkulationsstörung sowie zuletzt der venösen Abflußbehinderung infolge des Herzversagens.

2) Mechanische Folgen

Der ungehinderte und zum Teil erhebliche arterielle Zufluß bedingt die Dilatation der Vena GALENI, die sich,

wie im Fall von NOETZEL und ZOERGER, bis zu 7,5 cm im Durchmesser erweitern kann. Dies führt zu einer mechanischen Verdrängung benachbarter Hirnstrukturen und vielfach zu einer Kompression des Aquäduktus cerebri mit der Folge eines Hydrocephalus occlusus. Tritt der Hydrocephalus vor dem Verschuß der Schädelnähte auf, so kommt es zu einer Größenzunahme des Schädels, einem "Schädelwachstum". Der gesteigerte Hirndruck führt zunächst zu Kopfschmerz und Erbrechen, bei längerem Andauern zu vielfältigen neurologischen Störungen wie Ataxien, spastischen Diplegien, Opticusatrophie und auch Demenz (GOLD et al., 1964; FORFAR, 1978).

3) Komplikationen

Komplikationen einer intracraniellen arterio-venösen Mißbildung sind subarachnoidale, intracerebrale und intraventriculäre Blutungen (POOL und POTTS, 1965), die akut lebensbedrohlich sein können und ihrerseits wiederum vielfältige Folgen aufweisen, durch Raumforderung oder direkte Schädigung des betroffenen Hirngewebes (PAMPUS, 1963).

VIII. Übersicht über die Literaturfälle

Die Durchsicht der Literatur ergab 98 Fallbeschreibungen einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI. Diese Fälle werden tabellarisch aufgeführt (Tabelle 1). Eine kurze Darstellung soll erfolgen nach Maßgabe einer klinischen Einteilung der Erkrankung, die GOLD et al. (1964) vorschlagen.

Die genannten Autoren ordnen die Erkrankung nach dem Lebensalter zum Zeitpunkt des Auftretens der klinischen Symptome in drei Gruppen.

1) Neonatal- und frühe Säuglingsperiode

Cardiomegalie und kongestives Herzversagen stehen hier im Vordergrund, infolge der hämodynamischen Wirkung eines excessiven Gefäßkurzschlusses.

2) Säuglings- und Kleinkindalter

In dieser Gruppe steht die mechanische Folge der arterio-venösen Mißbildung, der Hydrocephalus im Vordergrund, oder aber Krampfanfälle als Folge lokaler Zirkulationsstörungen.

3) Kindheit und Erwachsenenalter

In dieser Altersgruppe zeigt sich die Erkrankung durch vielfältige neurologische und psychiatrische Symptome, häufig auch akute intracranielle Blutungen.

Tabelle 1: Übersicht über 98 in der Literatur vorgefundene Fälle mit einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
1. Steinheil 1895	ml.	19 J.	Arterien und Venen		
2. Wohak 1922	ml.	24 Std.	Arterien und Venen	Hydrocephalus	Sektion
3. Jäger et al. 1937	ml.	5 J.	Art. cer. post./med. bds.	Hydrocephalus Ataxie	Erfolgreiche Carotidligatur Sektion
4. Hölzner 1940	ml.	10 J.	Art. cer. post. dextr.	Hydrocephalus	Sektion
5. Russel und Nevin 1940	ml.	17 Mon.	Arterien und Venen		Explorative Craniotomie Sektion
6. "	ml.	17 Mon.	Art. cer. post. sin.	Hydrocephalus	Sektion
7. Alpers und Forster 1945	ml.	18 J.	Art. cer. post. bds.	Hydrocephalus Calcifikation	Explorative Craniotomie Sektion
8. Lumsden 1947	ml.	7 Mon.	Arterien und Venen	Hydrocephalus Subarachnoidal- blutung	Sektion
9. Oscherwitz und Davidoff 1947	wl.	27 J.	Arterien und Venen	Calcifikation	Verstorben 4 Jahre nach OP

Forts. Tabelle 1 (Blatt 2):

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
10. Boldrey und Miller 1949	ml.	16 Mon.	Arterien und Venen	Hydrocephalus	Carotisligatur
11. "	ml.	15 J.	Art. cer. post. dextr.	Hydrocephalus Calcifikation	Carotisligatur Asymptomatisch
12. Cloward 1949	ml.	34 J.		Calcifikation	
13. Wolfe und France 1949	wl.	21 J.	Arterien und Venen	Hydrocephalus Calcifikation	Nach Operation verstorben
14. Askenasy 1953	ml.	39 J.	Art. cer. post./med. bds.	Spastische Hemiparese	
15. Petit-Dutaillis et al. 1953	ml.	4 Mon.	Art. cer. post./med. bds.	Hydrocephalus	
16. French und Peyton 1954	ml.	21 Mon.	Art. cer. post. bds.	Hydrocephalus geistige Retardation	mehrfache Operationen
17. "	ml.	12 J.	Art. cer. ant. dextr. (pericallosa)	Persönlichkeitsveränderung	Ligatur symptomfrei
18. "	wl.	22 J.	Art. cer. ant. sin. (pericallosa)	Intracerebr. Blutung Sprachstörung Ataxie	Ligatur symptomfrei

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
19. French und Peyton 1954	wl.	14 J.	Art. cer. post. bds.	Intracrer. Blutung Wesensveränderung	Symptomfrei ohne Therapie
20. "	ml.	41 J.	Art. cerebelli sup.	Psychose	Explorative Craniotomie
21. Clement et al. 1954	wl.	1 Mon.	Art. cer. post. bds.	Herzversagen	Sektion
22. "	wl.	8 Mon.	Art. cer. post./ant. bds.	Herzversagen	Sektion
23. Cohen 1954	ml.	50 J.	Art. cer. post. bds.	Hemiparese	Plötzlicher Tod
24. Rosenberg 1955	ml.	5 Mon.	Art. cer. ant. sin.	Hydrocephalus Krampfanfälle	Verst. nach Subarachnoidalblutung
25. Silverman et al. 1955	ml.	12 Std.		Herzversagen	Sektion
26. "	ml.	3 Tage		Herzversagen	Sektion
27. Nayrac et al. 1956	ml.	43 J.			Ligatur
28. Mironi 1957	ml.	12 J.	Art. cer. med. sin.	Paresen	

Forts. Tabelle 1 (Blatt 4):

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
29. Decker und Preislederer 1957		5 Mon.	Art. cer. post. bds.	Hydrocephalus Krampfanfälle	
30. Pollock und Laslett 1958	ml.	2 Tage	Art. cer. post. bds., cerebelli sup. bds.	Herzversagen	Sektion
31. Hirano und Terry 1958	wl.		Art. cer. post. dextr.	Hydrocephalus	Verst. nach Ventrikulographie
32. Thomson 1959	ml.	12 Mon.	Arterien und Venen	Hydrocephalus	
33. Corrin 1959	wl.	2 Tage		Herzversagen	Sektion
34. Gibson et al. 1959	wl.	5 Mon.	Art. cer. post. bds.	Hydrocephalus	Liquordrainage
35. Taveras und Poser 1959	ml.	14 Mon.		Hydrocephalus	
36. "	ml.	7 Mon.		Hydrocephalus	Ligatur überlebt
37. Claireaux und Newman 1960	ml.	4 Tage	Art. cer. post. bds.	Herzversagen	Sektion
38. "	ml.	16 Tage	Art. cer. post. dextr.	Herzversagen	Sektion

Autoren	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
39. Gagnon u. Boileau 1960	ml.	2 Tage	Art. cer. post./ cerebelli sup.bds. cer. med. sin.	Herzversagen	Sektion
40. Litvak et al. 1960	wl.	7 Mon.			Excision
41. "	wl.	9 Mon.		Hydrocephalus Cardiomegalie	Ligatur verst.
42. Glatt und Rowe 1960	ml.	5 Mon.	Art. cer. post. dextr., cerebelli sup. dextr.	Hydrocephalus Cardiomegalie	Liquordrainage Meningitis Sektion
43. "	ml.	3 Tage	Art. cer. post./ ant. sin., cere- belli sup. bds.	Herzversagen	Sektion
44. Hirano u. Salomon 1960	ml.	7 Wochen	Art. cer. post. dextr.	Herzversagen	Zusätzlich Vitium cordis Sektion
45. Poppen und Avman 1960	ml.	16 J.	Art. cer. post. bds.	Ataxie Hemiparese Calcifikation	Clipping Hemianopsie
46. Pampus et al. 1960	wl.	9 Mon.	Art. cer. post./ant. bds.	Hydrocephalus	Verst. post ope- rativ Meningitis
47. Verbiest 1961	wl.	42 J.	Art. cer. post./ cerebelli sup. bds.	Ataxie Hemiplegie Dysphagie	verst. post- operativ
48. Levine et al. 1962	ml.	2 Tage		Herzversagen	

Fort. Tabelle 1 (Blatt 6):

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
49. Levine et al. 1962	wl.	2,5 J.	zahlreiche Arterien	Hydrocephalus	Clipping Resektion verst.
50. "	ml.	10 Wch.	Art. cer. post./ant. bds.	Krampfanfälle Hydrocephalus	Clipping Resektion verst.
51. "		5 Mon.	Art. cer. ant./post./med. bds.	Megaloccephalus	Ligatur Clipping Rezidiv
52. Van Epps und Perret 1963	wl.	16 Mon.		Hydrocephalus	Ligatur
53. Gomez et al. 1963	ml.	6 Mon.	Art. cer. post. bds.	Herzversagen	Sektion
54. "	ml.	36 Std.	Art. cer. post. bds.	Herzversagen	Sektion
55. "	ml.	32 Std.	Art. cer. post. dextra	Herzversagen	Sektion
56. "	ml.	2 Tage	Art. cer. post. bds.	Herzversagen	Sektion
57. "	wl.	3 Tage			Ligatur der Art. car. dextra
58. Gold et al. 1964	ml.	11 Mon.	Art. cer. ant./post. dextr. med. sin.	Hydrocephalus Cardiomegalie	

Forts. Tabelle 1 (Blatt 7):

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
59. Gold et al. 1964	ml.	2,5 Mon.	Art. cer. post./ ant. bds.	Hydrocephalus Cardiomegalie	Verst. post- operativ
60. "	ml.	2 Tage	Art. cer. post./ med./ant/cere- belli sup. bds.	Hydrocephalus Cardiomegalie	Sektion
61. "	wl.	2 J.	Art. cer. post. bds. med. sin	Hydrocephalus Cardiomegalie	Sektion
62. "	wl.	23 Mon.	Art. cer. post. bds.	Hydrocephalus Cardiomegalie	Operation Dezerabration
63. "	wl.	6,5 Mon.	Art. cer. post. bds. cerebelli sup. sin.	Hydrocephalus	verst.
64. "	wl.	12 Mon.		Hydrocephalus Krampfanfälle	
65. Wilson und Roy 1964	ml.	9 J.	Art. cer. med.	Hydrocephalus Calcifikation	
66. Russell und Newton 1964	wl.	4,5 J.	Art. pericallosa dextr., Art. cer. post. dextra		
67. Hernandez et al. 1965	ml.	11 Mon.	Art. cer. post. ant.	Hydrocephalus	Sektion
68. Falcone et al. 1965	wl.	4 Mon.		Herzversagen	

Forts. Tabelle 1 (Blatt 8):

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
69. Lehmann et al. 1966	ml.	3 Mon.		Herzversagen	verst.
70. Perret und Nishioka 1966	wl.	16 Mon.	Art. cer. post.	Hydrocephalus	Clipping verst.
71. "	wl.	7 Mon.	Art. cer. post.	Hydrocephalus	Resektion gest.
72. "	wl.	14 Mon.	Art. cer. post. pericallosa	Hydrocephalus	Clipping überlebt
73. "	ml.	1 J.		Hydrocephalus	Liquordrainage
74. "	ml.	4,5 Mon.		Calcifikation	
75. Noetzel und Zoerger 1967	ml.	10 Mon.	Art. cer. post. sin.	Hydrocephalus	Liquordrainage Meningitis verst.
76. "	ml.	8 Tage	Art. cer. post.	Herzversagen	Sektion
77. Lorber 1967	ml.	4 Mon.		Hydrocephalus Opticusatrophie	Liquordrainage
78. Brown und Alexander 1967	wl.	5 Tage		Herzversagen	

Forts.	Autoren	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
79.	Brown und Alexander 1967	ml.	7 Tage		Herzversagen	
80.	Moss und Adams	ml.	1 Tag		Herzversagen	
81.	"	ml.	2 Tage		Herzversagen	
82.	Werner und Werner 1968		2,5 Mon.	Art. cer. post. dextr.	Hydrocephalus	Liquordrainage Ruptur Sektion
83.	Stern et al. 1968	wl.	6 Tage	Art. cer. post. bds.	Herzversagen	Sektion
84.	"	ml.	1 Tag	Art. cer. Ant./med. bds.	Herzversagen	Sektion
85.	Deverall 1969	ml.	4 Tage		Herzversagen	
86.	Menniken und Rau 1969	wl.	19 Tage		Herzversagen	
87.	Montoya 1971	wl.	6 Mon.	Art. cer. med. bds.	Hydrocephalus Cardiomegalie	Operation Ventrikuli verst.
88.	"	wl.	5 1/2	Art. cer. post. dext. med. dextr.	Hydrocephalus	

Forts. Tabelle 1 (Blatt 10):

Autor	Geschlecht	Alter	Ursprung der zuführenden arteriellen Gefäße	Folgen	Bemerkung
89. Holden et al. 1972	ml.	6 Tage			Operation überlebt
90. "	wl.	1 Tag		Herzversagen	Operation
91. "	ml.	3 Tage			Operation überlebt
92. "	ml.	1 Tag		Herzversagen	
93. Cuncliffe 1974	wl.	9 Tage		Herzversagen	
94. "	ml.	2 Tage		Herzinsuffizienz	medikament. beherrschbar
95. Lang et al. 1977		2 Tage	Art. cer. post. bds. pericallosa	Herzinsuffizienz	Operation überlebt
96. "		5 Tage		Herzinsuffizienz Hepatomegalie	
97. Berant et al. 1977	wl.	4 Tage	Art. cer. post. bds. pericallosa	Herzversagen	
98. Beitzke et al. 1977		25 Tage	Art. cer. post. bds.	Herzinsuffizienz	medikamentös beherrschbar

Zur ersten Gruppe gehörig fanden sich in der Literatur 42 Fälle. Eine Herzinsuffizienz trat in einigen Fällen bereits unmittelbar postnatal auf oder mit nur kurzer Latenz. In knapp der Hälfte der Fälle konnte die endgültige Diagnose erst bei der Obduktion gestellt werden; klinisch wurden kongenitale Herzvitien erwogen. Von 1969 an wurde die Diagnose intra vitam gestellt, dies spiegelt den Fortschritt diagnostischer Verfahren wieder (Tabelle 2 und 3).

Zu der zweiten genannten Gruppe sind 36 Darstellungen zu zählen in der Altersstufe von 2,5 Monaten (Fall von WERNER und WERNER, 1969) bis zu 10 Jahren (Fall von HÖLZNER, 1940). Das Leitsymptom war überwiegend ein Hydrocephalus, daneben auch Krampfanfälle. Im Falle von ROSENBERG (1955) ist eine tödliche Subarachnoidalblutung im Alter von 5 Monaten aufgetreten.

Zur letzten Gruppe zählen 20 Fälle im Alter von 12 Jahren (FRENCH und PEYTON, 1954; MIRONI, 1957) bis 50 Jahren (COHEN et al., 1954). Die aufgeführten klinischen Symptome reichen von unspezifischen Zeichen wie Kopfschmerz und Schwindel bis zu Ataxien, Sprachstörungen und Paresen. Auch sind vereinzelt Wesensveränderungen die ersten Anzeichen der Erkrankung.

Tabelle 2: Übersicht über die in der Literatur aufgeführten Fälle von kongestivem Herzversagen im Neugeborenen-Säuglingsalter infolge einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI

	Autor	Jahr	Geschlecht	Beginn der cardio-vaskulären Symptome	Diagnose	Bemerkung
1.	Clement et al.	1954	ml.	4 Wochen	p.m.	gest. mit 2 Mon.
2.	Clement et al.	1954	wl.	7,5 Mon.	angiogr.	gest. mit 8 Mon.
3.	Silverman et al.	1955	ml.	1 Tag	p.m.	gest. mit 22 Std.
4.	Silverman et al.	1955	ml.	2 Tage	p.m.	gest. mit 3 Tagen
5.	Pollock u. Laslett	1958	ml.	2 Tage	p.m.	gest. mit 3 Tagen
6.	Corrin	1959	wl.	2 Tage	p.m.	gest. mit 4 Tagen
7.	Corrin	1959	ml.	21 Tage		
8.	Claireaux u. Newman	1960	ml.	16 Std.	p.m.	gest. mit 4 Tagen
9.	Claireaux u. Newman	1960	ml.	1 Woche	p.m.	gest. mit 16 Tagen
10.	Gagnon u. Boileau	1960	ml.	seit Geburt	p.m.	gest. mit 2 Tagen
11.	Glatt u. Rowe	1960	ml.	3,5 Std.	p.m.	gest. mit 5 Mon. Meningitis
12.	Glatt u. Rowe	1960	ml.	2 Tage	p.m.	gest. mit 3 Tagen
13.	Hirano u. Solomon	1960	ml.	seit Geburt	p.m.	gest. mit 7 Wochen

Forts. Tabelle 2: (Blatt 2)

14.	Levine et al.	1962	ml.	1 Tag	p.m.	gest. mit 2 Tagen
15.	Gomez et al.	1963	ml.	4 Mon.	angiogr.	gest. mit 6 Mon.
16.	Gomez et al.	1963	ml.	1 Std.	p.m.	gest. mit 36 Std.
17.	Gomez et al.	1963	ml.	seit Geburt	p.m.	gest. mit 2 Tagen
18.	Gomez et al.	1963	ml.	seit Geburt	p.m.	gest. mit 2 Tagen
19.	Gomez et al.	1963	wl.	3 Tage	angiogr.	überlebt Ligatur der Art. car.com.
20.	Gold et al.	1964	ml.	seit Geburt	p.m.	gest. mit 2 Tagen
21.	Gold et al.	1964	wl.	3 Mon.	angiogr.	gest. bei Cranio- tomie
22.	Falcone et al.	1965	wl.	Wochen		gest. mit 4 Mon.
23.	Lehmann et al.	1966	ml.	3 Mon.	angiogr.	gest. bei Cranio- tomie
24.	Noetzel u. Zoerger	1967	ml.	1 Tag	p.m.	gest. mit 8 Tagen
25.	Brown u. Alexander	1967	wl.	5 Tage	angiogr.	gest.
26.	Brown u. Alexander	1967	ml.	einige Wochen	angiogr.	Operation gest.
27.	Moss u. Adams	1968	ml.	1 Tag		gest.
28.	Moss u. Adams	1968	ml.	2 Tage		gest.

Forts. Tabelle 2: (Blatt 3)

29.	Stern et al.	1968	wl.	5 Tage	p.m.	gest.mit 6 Tagen
30.	Stern et al.	1968	ml.	seit Geburt	p.m.	gest. am 1. L.-Tag
31.	Deverall	1969	ml.	4 Tage	angiogr.	gest.
32.	Menniken u. Rau	1969	wl.	1 Woche	angiogr.	gest. mit 19 Tagen
33.	Holden et al.	1972	ml.	6 Tage	angiogr.	Operation überlebt?
34.	Holden et al.	1972	wl.	1 Tag	angiogr.	Operation gest.
35.	Holden et al.	1972	ml.	3 Tage	angiogr.	Operation überlebt?
36.	Holden et al.	1972	ml.	1 Tag	angiogr.	gest.
37.	Cuncliffe	1974	wl.	9 Tage	angiogr.	gest. mit 5 Wochen
38.	Cuncliffe	1974	ml.	2 Tage	angiogr.	Herzinsuff. therapiert
39.	Lang et al.	1977	?	2 Tage	angiogr.	Ligatur der Arterien überlebt
40.	Lang et al.	1977	?	5 Tage	angiogr.	nicht be- richtet
41.	Berant et al.	1977	wl.	2 Tage	angiogr.	gest. mit 4 Tagen
42.	Beitzke et al.	1977	?	25 Tage	angiogr.	Herzinsuff. therapiert

Tabelle 3: Auswertung der 42 genannten Fälle vom kongestiven Herzversagen bei arterio-venöser Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI

Geschlecht	männlich	weiblich	nicht berichtet
	28	11	3
Diagnose	post mortem	angio-graphisch	nicht berichtet
	19	19	4
Beginn der cardio-vasculären Symptome	Neugeborenen-periode	Säuglingsalter	
	33	9	
Gefäßchir. Eingriff	ja	nein	nicht berichtet
	8	33	1
Verlauf	gest.	überlebt	nicht berichtet
	34	6	2

FRENCH und PEYTON (1954) berichten über einen 12-jährigen Knaben mit zunehmender Wesensveränderung, die sich nach der operativen Unterbindung der die Mißbildung versorgenden Arterie zurückbildete.

IX. Diagnose und Differentialdiagnose

Wie beschrieben, kann eine arterio-venöse Mißbildung im Bereich der großen Hirnvene klinisch mit vielfältigen Symptomen aufscheinen. In unserem Fall trat eine Herzinsuffizienz in der Neugeborenenperiode auf. Dies soll Anlaß sein, bei der Darstellung der Diagnosestellung besonders auf die Differentialdiagnose des Herzversagens in diesem Lebensalter einzugehen.

Eine lebensbedrohliche cardiale Symptomatik tritt bei etwa 2,3 % aller Lebendgeborenen auf, die weitaus häufigste Ursache eines Herzversagens in der Neugeborenen- und frühen Säuglingsperiode sind congenitale Herzmißbildungen. Etwa 33 % aller Todesfälle in dieser Periode sind hierauf zurückzuführen (ULMER, 1979).

Die häufigsten Herzfehler mit Herzinsuffizienz sind der Ventrikelseptumdefekt, die Transposition der großen

Arterien, das hypoplastische Linksherzsyndrom sowie sodann der persistierende Ductus Botalli und die Coarctation der Aorta.

Der Zeitpunkt des Auftretens der Herzinsuffizienz ist ein Indiz für die zugrundeliegende Läsion (COLEMAN, 1978).

Als seltenere Ursachen sind primäre Herzerkrankungen anzuführen, wie etwa die Coxackie-Myocarditis oder Rhythmusstörungen wie die paroxysmale Tachycardie (SÜTTERLE, 1966).

Als extracardiale Ursachen eines Herzversagens in diesem Alter ist zuvorderst an pulmonale Erkrankungen zu denken, die mit einer respiratorischen Insuffizienz einhergehen, so das Atemnotsyndrom, das Mekonium-aspirationssyndrom, sodann auch primäre Mißbildungen der Lungen (SÜTTERLE, 1966). Auch das Syndrom des persistierenden fetalen Lungenkreislaufs kann in seiner schweren Form Ursache eines Herzversagens sein. Zwischen pulmonalen und cardialen Erkrankungen bestehen oftmals Wechselbeziehungen.

Metabolische Ursachen sind u.a. die mit einer Cardiomegalie einhergehende Hypoglycämie oder die Fetopathia diabetica.

Eine weitere Ursache ist eine schwere Anämie als Folge einer Blutgruppenunverträglichkeit.

Seltene Ursachen sind arterio-venöse Kurzschlüsse infolge von Neoplasien oder Mißbildungen des Gefäßsystems (SÜTTERLE, 1966; BEITZKE, 1977; ULMER, 1979).

Solche "Kurzschlüsse" sind zuvorderst in der Leber lokalisiert (FORFAR, 1978).

Beispielsweise beschreiben CROCKER und CLELAND (1957) drei Fälle von congestivem Herzversagen als Folge intrahepatischer Hämangioendotheliome, bei welchen die klinische Diagnose vitium cordis lautete. In einem Fall von WINTERS (1954) mit einem Hämangiom der Leber wurde klinisch der Verdacht auf eine viscerale Angiomatose geäußert. COOPER und BOLANDE (1965) führen den Fall eines Säuglings an, der neben Hämangiomen der Leber auch extensive Hämangiome des Integuments, der Schleimhäute und der weichen Hirnhäute aufwies.

Arterio-venöse Mißbildungen oder -Neoplasien vermögen prinzipiell an jeder Stelle des Gefäßsystems aufzutreten. So beschreibt GLASS (1960) einen Fall von Herzversagen als Folge einer arterio-venösen Mißbildung zwischen der Arteria thoracica interna und dem Ductus venosus ARANTII. Arterio-venöse Mißbildungen der Extremitäten werden ausführlich von MALAN und PUGLIONISI (1965) dargestellt.

Auch im Bereich der Coronararterien können fehlerhafte arterio-venöse Verbindungen angelegt sein, über welche UPSHAW (1962) eine Übersicht gibt.

Nach den Hämangioendotheliomen der Leber ist die arterio-venöse Mißbildung im Bereich der Vena GALENI die am häufigsten beschriebene Ursache eines kongestiven Herzversagens dieser Altersgruppe als Folge eines Gefäßshunts.

Jede ungeklärte Herzinsuffizienz im Neugeborenenalter sollte Anlaß zu einer Herzkatheteruntersuchung sein. Im Falle einer arterio-venösen Mißbildung der Vena GALENI wird sich dabei der Bau des Herzens als regelrecht darstellen, eine selektive Oxymetrie mit erhöhter Sauerstoffsättigung in der oberen Hohlvene weist auf die Lokalisation der Mißbildung hin. Wie auch im vorliegenden Fall kann eine angiographische Darstellung der Mißbildung im Rahmen der Herzkatheteruntersuchung erreicht werden. Bei einer einseitigen Carotis-Angiographie kommt die Mißbildung fast immer zur Darstellung; um jedoch die genaue Lokalisation und Anzahl der zuführenden Gefäße zu ermitteln, wird eine bilaterale Carotis-Angiographie und zusätzlich eine Angiographie der Arteria vertebralis empfohlen (POOL und POTTS, 1965; STAUFFER-LEHMANN, 1966).

Richtungsweisend kann vielfach eine Auskultation des Schädels sein. Oft treten über dem Schädel sog. Shunt-Geräusche auf, die von physiologischen Geräuschen

durch ihren scharfen, pulssynchronen Klang abgrenzbar sind (GOLD et al., 1964).

Ist der Hydrocephalus das Leitsymptom, so ist zu unterscheiden zwischen dem occlusiven und dem kommunizierenden Hydrocephalus. Bei der occlusiven Form handelt es sich zumeist um eine Obstruktion des Aquäduktus cerebri, welche kongenitaler Natur oder die Folge entzündlicher oder raumforderender Vorgänge sein kann. Wie bei der Kompression des Aquäduktus durch die Erweiterung der Vena GALENI sind hierbei die Seitenventrikel und der dritte Ventrikel betroffen. Eine Atresie oder Verlegung der Foramina LUSCHKAE und MAGENDII bewirkt insbesondere eine Dilatation des vierten Ventrikels. Ein kommunizierender Hydrocephalus kann wiederum kongenital oder Folge entzündlicher Prozesse sein (FORFAR, 1979).

Diagnostische Verfahren sind die Echoencephalographie, die Pneumoencephalographie oder auch eine Angiographie. In einigen Fällen sind Verkalkungen der arterio-venösen Mißbildung bereits bei einer Röntgen-Leeraufnahme des Schädels richtungsweisend (WILSON und ROY, 1964; POOL und POTTS, 1965).

In späterem Alter kann eine arterio-venöse Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI vielfältige neurologische und auch psychiatrische Symptome bewirken.

Ataxien, Paresen, Sehstörungen sowie Affektstörungen und Intelligenzdefekte sind hier zu nennen (STEINHEIL, 1895; PAMPUS, 1963; POOL und POTTS, 1965). Solche Störungen sind vielfach die Folge von Blutungen im Bereich der Mißbildung. Die Aufführung von Differentialdiagnosen müßte den Rahmen dieser Darstellung sprengen.

X. Therapie

Die kurative Therapie einer arterio-venösen Mißbildung besteht in einer Isolation, Exstirpation oder Thrombosierung der befallenen Gefäßregion (PASQUAL-CASTROVIEJO et al., 1977). Im Falle einer Mißbildung im Bereich der Vena GALENI wurde gelegentlich extracraniell die Arteria carotis ligiert, wobei naturgemäß mit ischämischen Schädigungen des Hirnes zu rechnen ist. Bei intracraniellen Eingriffen werden die zuführenden Arterienäste möglichst nahe am venösen Sack ligiert und eventuell die erweiterte Vene mit Clips kollabiert. POOL und POTTS (1965) schlagen ein mehrzeitiges Vorgehen vor.

Die Folgeschäden eines solchen intracraniellen Eingriffs können erheblich sein. AMACHER (1973) und LANG (1977) nennen Hemiparesen, bedrohliche Subarachnoidalblutungen sowie das postoperative Auftreten eines Hydrocephalus. Werden bei einer Ligatur nicht alle zuführenden Arterien erfaßt, so kann über Restwege ein erneuter erheblicher arterio-venöser Shunt entstehen (LEVINE, 1962; LEHMANN et al., 1966; BEITZKE, 1977).

Tritt bereits in der Neugeborenenperiode eine Herzinsuffizienz auf, so ist die Prognose ausgesprochen ungünstig. Nur in wenigen Fällen ließ sich die Herzinsuffizienz konservativ beherrschen. In diesen Fällen trat dann mit wenigen Monaten ein Hydrocephalus auf, der dann ein weiteres therapeutisches Vorgehen notwendig machte (AMACHER, 1973). In 8 Fällen dieser Altersgruppe wurde ein gefäßchirurgischer Eingriff unternommen, davon sind 4 Todesfälle im Zusammenhang mit dieser Maßnahme berichtet. In den übrigen 4 Fällen erscheint der Beobachtungszeitraum zu knapp für eine genauere Bewertung. In 3 Fällen hiervon (GOMEZ et al., 1963; Fall Nr. 5; HOLDEN et al., 1972; Fall Nr. 1 und 5) bestanden postoperativ noch Restverbindung. Der Fall Nr. 1 von LANG et al. (1977) ist der einzige in dieser Altersgruppe, bei dem man von einer Heilung sprechen mag. Er sei im folgenden

angeführt:

Reifes Neugeborenes, erste cardio-vaskuläre Symptome nach 48 Stunden. Die am 5. Lebenstag durchgeführte Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Oxymetrie zeigt eine erhöhte Sauerstoff-Sättigung von 84 % in der oberen Hohlvene gegenüber 64 % in der unteren Hohlvene. Dieser richtungsweisende Befund führt zur Darstellung einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena GALENI. Die sackartig erweiterte Vene wird gespeist durch Zuflüsse aus der Arteria pericallosa anterior und posterior. Die Herzinsuffizienz läßt sich medikamentös beherrschen; im Alter von 14 Monaten wird die Ligatur der zuführenden Arterien durchgeführt. Nach Entlassung aus der Klinik treten vorübergehend Krampfanfälle auf, bei einer erneuten Untersuchung ist das Kind in gutem Zustand.

Der eigene Fall wies bei der Herzkatheteruntersuchung mit 94 % eine wesentlich höhere Sauerstoff-Sättigung in der oberen Hohlvene auf, als Folge eines excessiven Gefäßkurzschlusses. Die Herzinsuffizienz war konservativ nicht zu beherrschen. So liegt die Besonderheit des eigenen Falles einmal in dem abnormen Ausmaß des hämodynamisch wirksamen Shunts, zum anderen, wie bereits dargelegt, in der ungewöhnlichen Ausdehnung der Mißbildung sowie der Vielzahl der zuführenden Arterien.

D. K o n k l u s i o n

Die arterio-venöse Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI ist eine seltene Form peripherer Gefäßfehlbildungen.

Sie entsteht in der Region der Tela chorioidea superior infolge einer mangelhaften Ausreifung embryonaler Blutgefäße.

An dieser arterio-venösen Mißbildung können Äste aller drei großen Hirnarterien sowie der Art. cerebelli superior beteiligt sein.

Solche zuführenden Äste ergießen sich entweder direkt oder aber über interponierte Gefäße der Endstrombahn in die Vena GALENI oder auch die inneren Hirnvenen.

Typisch ist die zum Teil erhebliche varicöse Erweiterung der betroffenen Venen, die sich dann auch auf die ableitenden Sinus durae matris fortsetzen kann.

Die klinischen Symptome der Mißbildung werden bestimmt durch das Ausmaß des hämodynamisch wirksamen Shunts, sowie die besondere Lokalisation.

Wie bei anderen Gefäßfehlbildungen kann es infolge eines excessiven Abflusses arteriellen Blutes in die Venen zu einer kongestiven Herzinsuffizienz in der Neugeborenen-Periode kommen. Die Prognose ist dann

ausgesprochen ungünstig, die Herzinsuffizienz oftmals nicht beherrschbar.

Im Kleinkind- und Kindesalter ist das Leitsymptom ein Hydrocephalus, der infolge einer Kompression des Aquä-
ductes cerebri durch die Raumforderung der venösen
Erweiterung entsteht.

Lokale Durchblutungsstörungen bewirken eine Schädigung
des benachbarten Hirngewebes ebenso wie die jederzeit
als Komplikation zu erwartenden intracraniellen Blu-
tungen. Die Folge sind vielfältige neurologische und
psychiatrische Störungen, mit denen die Mißbildung
auch erst im Erwachsenenalter aufscheinen kann.

Eine operative Ausschaltung der arterio-venösen Miß-
bildung ist risikoreich und eventuell durch zahlreiche
Folgeschäden ausgezeichnet.

Liegt im Neugeborenenalter eine Herzinsuffizienz vor,
die konservativ nicht beeinflußbar ist, so wäre eine
Operation die einzig rettende Maßnahme. Gerade in die-
sem Fall ist die Prognose eines neurochirurgischen
Eingriffes jedoch fatal (AMACHER et al., 1973).

E. Zusammenfassung

Vorgestellt wird der Fall eines 18 Tage alt gewordenen Neugeborenen mit einer kongestiven Herzinsuffizienz infolge einer arterio-venösen Mißbildung im Bereich der Vena cerebri magna GALENI.

Ausführlich wird berichtet über die klinischen Befunde und die speziellen diagnostischen Maßnahmen, die bereits intra vitam zur Diagnosestellung führten.

Sodann wird der Obduktionsbefund dargestellt:

klinische und pathologisch-anatomische Befunde, anschließend epikritisch zusammengefaßt.

Die Besprechung der Erkrankung erfolgt unter Berücksichtigung der Topographie, der Entwicklungsgeschichte sowie der Pathologischen Anatomie. Die prinzipiellen Folgen einer arterio-venösen Mißbildung der Vena GALENI werden angeführt.

Ein Überblick über 98 in der Literatur vorgefundene Fälle mit einer derartigen Mißbildung erfolgt nach Maßgabe einer klinischen Gruppeneinteilung.

Die Darstellung der Diagnose und Differentialdiagnose geschieht unter dem Leitsymptom des Herzversagens im Neugeborenenalter.

Abschließend folgt eine knappe Besprechung der Therapie.

F. Literaturverzeichnis

- ALPERS, B.J., F.M. FORSTER:
Arterio-venous aneurysma of the great
cerebral vein and the arteries of circle
of Willis.
Arch. neurol. Psychiat. 54: 181-185 (19457)
- AMACHER, A.L., J. SHILLITO:
The syndromes an surgical treatment of
aneurysms of the great vein of Galen.
J. Neurosurg. 39: 89-90 (1973)
- ASKENASY, H.M., E.E. HERZBERGER, H.S. WIJENBECK:
Hydrocephalus with vascular malformations
of the brain.
Neurology 3: 213-220 (1953)
- BEITZKE, A., M. ZACH, G. GYPSER, H. SCHREYER:
Zerebrale AV-Fistel mit Herzinsuffizienz
im Kindesalter.
Klin. Pädiat. 189: 385-391 (1977)
- BENNINGHOFF, A.: Blutgefäße und Herz.
in: Handbuch der mikroskop. Anatomie
des Menschen, Bd. IV, 1
Hrsg.: A. Benninghoff, A. Hartmann,
T. Hellmann
Springer-Verlag, Berlin 1930
- BERANT, M., R. TADMOR, L. BLIEDEN, V. DEUTSCH,
H.N. NEUFELD:
Cerebral arterio-venous fistula causing
heart failure in infancy.
Angiology 28: 684-686 (1977)
- BOLDREY, E., E.R. MILLER:
Arterio-venous fistula (aneurysm) of
great cerebral vein (of Galen), and
the circle of Willis.
Arch. Neurol. Psychiat. 62: 778-783 (1945)

- BROWN, B.St.J., W.J. ALEXANDER:
Radiologic aspects of arteriovenous
aneurysms of the great vein of Galen.
Annales de Radiologie 10: 165-171 (1967)
- CLAIREAUX, A.E., C.G.H. NEWMAN:
Arterio-venous aneurysm of the great
vein of Galen with heart failure in
the neonatal period.
Arch. Dis. Childhood 35: 605-612 (1960)
- CLEMENT, R., J. GERBEAU, A. COMBES-HAMILLE, B. PERTUISET,
C. PETRANCA:
Anévrismes artérioveineux de L'ampoule
de Galien chez le nourrisson.
Presse méd. 62: 658-661 (1954)
- CLOWARD, R.B.: zit. nach BOLDREY und MILLER
- COHEN, M.M., K. KRISTIANSEN, E. HVAL:
Arteriovenous malformations of the great
vein of Galen.
Neurology 4: 124-127 (1954)
- COLEMAN, E.N.: Congenital Cardiovascular Diseases
(pg 566-583)
in: Textbook of Pediatrics. Second edition
Hrsg.: J.O. Forfar, G.C. Arneil
Churchill Livingstone, Edinburgh 1978
- COOPER, D.C., J. BOLANDE:
Multiple Hemangiomas in an Infant with
cardiac Hypertrophie.
Pediatrics 35: 27-35 (1965)
- CORRIN, B.: Three cases of intracranial vascular
malformations in infants.
Journ. of Clinical Pathology 12: 412-418
(1959)
- CROCKER, D.W., R.S. CLELAND:
Infantile hemangioendothelioma of the
liver.
Pediatrics 19: 596-606 (1957)

- CUNCLIFFE, P.N.: Cerebral arteriovenous aneurysm presenting with heart failure.
Brit. Heart Journ. 36: 919-923 (1974)
- DECKER, K., W. FREISLEDERER:
Arteriovenöse Angiome des Gehirns im Kindesalter.
Arch. Kinderheilkunde 155: 34-43 (1957)
- DEVERAIL, P.B., J.F.N. TAYLOR, G.S. STURDOCK,
E. ABERDEED:
Coarctation - like physiology with cerebral arteriovenous fistula.
Pediatrics 44: 1024-1028 (1969)
- ELMOHAMED, A., K.-J. HEMPEL:
Zum Mündungsprinzip der vena magna GALENI in das intracranielle Sinussystem.
Verh. dtsch. Ges. Path. 51: 414-418 (1967)
- EPSTEIN, F.H., R.S. POST, M. McDOWELL:
The effect of an arteriovenous fistula on renal hemodynamics and electrolyte excretion.
J. Clin. Invest. 32: 233-239 (1953)
- FALCONE, D.M., S. FRIEDMAN, H. PEKER:
Precordial murmurs in high cardiac output states.
Journ. of Pediatrics 66: 729 (1965)
- FEIN, J.M.: Microvascular surgery for stroke.
Scient. Am. 238: 58-67 (1978)
- FISCHEL, A.: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen.
Springer-Verlag, Wien-Berlin 1929
- FORFAR, J.O.: Hydrocephalus (pg. 642-647)
in: Textbook of Pediatrics, 2nd edition
Hrsg.: J.O. Forfar, G.C. Arneil
Churchill-Livingstone, Edinburgh 1978
- FRENCH, L.A., W.T. PEYTON:
Vascular malformations in the region of great vein of Galen.
J. Neurosurg. 11: 488-498 (1954)

- GAGNON, J., G. BOILEAU:
Anatomical study of arteriovenous malformations drained by system of Galen.
J. Neurosurg. 17: 75-80 (1960)
- GIBSON, J.-B., A.R. TAYLOR, A.E. RICHARDSON:
Congenital arteriovenous fistula with aneurysm of great cerebral vein and hydrocephalus treated surgically.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 22: 224-228 (1959)
- GLASS, I.H., R.D. ROWE, J.W.A. DUCKWORTH:
Congenital arterio-venous fistula between the left internal mammary artery and the ductus venosus.
Pediatrics 26: 604-610 (1960)
- GLATT, B.S., R.D. ROWE:
Cerebral arteriovenous fistula associated with congestive heart failure in the newborn.
Pediatrics 26: 596-603 (1960)
- GOLD, A.P., J. RANSHOFF, S. CARTER:
Vein of Galen malformation.
Acta Neurol. Scand. Suppl. 11, Vol. 40, 5-29 (1964)
- GOMEZ, M.R., C.F. WHITTEN, A. NOLKE, J. BERNSTEIN, J.S. MEYER:
Aneurysmal malformation of the great vein of Galen causing heart failure in early infancy.
Pediatrics 31: 400-411 (1963)
- GRAY's Anatomie, 34th. edition.
Hrsg.: D.V. Davies, R.E. Coupland
Longmans Green Co., London 1967
zit. nach Van der Tas
- HERNANDEZ, A., H.G. SCHWARTZ, D. GOLDRING:
Cerebral arterio-venous fistulas and congenital heart disease.
J. Pediatrics 66: 722-728 (1963)

- HILTON, H.G., D.M. KANTER, D.R. HAYS, E.H. BOWEN,
J.R. GOLUP, J.H. KEATING, R. WEGRIA:
The effect of acute arteriovenous
fistula on renal functions.
J. Clin. Invest. 34: 732-736 (1955)
- HIRANO, A., R.D. TERRY:
Aneurysm of the great vein of Galen.
J. of Neuropath. 17: 424-429 (1958)
- HIRANO, A., S. SOLOMON:
Arteriovenous aneurysm of the vein of Galen.
Arch. of Neurology 3: 589-593 (1960)
- HÖLZNER, H.: Über einen Fall von Varix des Sinus rectus.
Zbl. Neurochir. 5: 152 (1940)
- HOLDEN, A.M., D.C. FYLER, J. SHILLITO, A.S. NADAS:
Congestive heart failure from intra-
cranial arteriovenous fistula in infancy.
Pediatrics 49: 30-39 (1972)
- JAEGER, J.R., R.P. FORBES, W.E. DANDY:
Bilateral congenital cerebral arterio-
venous communication (aneurysm).
Trans. Amer. neurol. Ass. 63: 173-176 (1937)
- LANG, D., R. HOFSTETTER, M. WEISSER, G. von BERNUTH:
Die kongenitale zerebrale arterio-venöse
Fistel mit Herzinsuffizienz im Neugebo-
renenalter.
Mschr. Kinderheilkunde 125: 39-43 (1977)
- LEHMAN et al.: siehe STAUFFER - LEHMAN et al.
- LEVINE, O.R., A.G. JAMESON, G. NELLHAUS, A.P. GOLD:
Cardiac complications of cerebral
arterio-venous fistula in infancy.
Pediatrics 30: 563-575 (1962)
- LITVAK, J., M.D. YAHN, J. RANSCHOFF:
Aneurysm of great vein of Galen and
midline cerebral arteriovenous anomalies.
J. Neurosurg. 17: 945-954 (1960)

- LORBER, J.: Aneurysm of the great vein of Galen.
Proc. roy. Soc. Med. 60: 450-452 (1967)
- LUMSDEN, C.E.: Case of aneurysm of vein of Galen.
J. Path. Bact. 59: 328-331 (1947)
- MALAN, E., A. PUGLIONISI:
Congenital angiodyplasies of the
extremities.
J. of Cardiovascular Surg. 6: 255-345 (1965)
- MENNICKEN, U., G. RAU:
Herzinsuffizienz bei einem Neugeborenen
mit kongenitaler intrakranieller arterio-
venöser Fistel.
Msch. Kinderheilkunde 117: 393-394 (1969)
- MIRONI, F.: Considerazioni clinico-angiografiche
sulle malformazioni arterovenose encefaliche.
G. Psichiat. Neuropat. 85: 363-389 (1957)
- MONTOKA, G., D.F. DOHN, R.D. MERCER:
Arteriovenous malformation of the vein
of Galen as a cause of heart failure
and hydrocephalus in infants.
Neurology 21: 1054 (1971)
- MOSS, A.D., F.H. ADAMS:
Heart Disease in Infants, Children
and Adolescents (pg. 728-733)
Williams and Wilkins Co. Baltimore 1968
- NAYRAC, LAINE, FONTAN, DELANDTSHEER (Mme),
DELANDTSHEER and GALIBERT:
Etude clinique et thérapeutique de 2
volumineux anévrysmes artério-veineux
englobant le système de Galien.
Neuro-Chir. 2: 85-100 (1956)
- NOETZEL, H., B. ZOERGER:
Angiodyplasie der basalen Hirnarterien
mit Varix der Vena magna Galeni.
Z. Kinderheilkunde 5: 156-166 (1967)

- OLIVECRONA, H., J. LADENHEIM:
Congenital arteriovenous aneurysms of the
carotid and vertebral arterial systems.
Springer-Verlag, Berlin 1957
- OSCHERWITZ, D., L.M. DAVIDOFF:
Midline calcified intracranial aneurysm
between occipital lobes.
J. Neurosurg. 4: 539-541 (1947)
- PADGET, D.H.: The development of cranial arteries
in human embryo.
Contrib. embryol. Carnigie Inst. 32:
205-261 (1948)
- PADGET, D.H.: The development of the cranial venous
system in man.
Contrib. embryol. Carnigie Inst. 36:
79-140 (1957)
- PAMPUS, F., N. GÖTT, G. KERSTING:
Das Aneurysma der Vena magna Galeni als
Ursache des Hydrocephalus occlusus
internus und apoplektische Blutungen
im Säuglings- und Kindesalter.
Neurochirurgie 3: 203-222 (1960)
- PAMPUS, F.: Die Gefäßmißbildungen des Gehirns im
Kindesalter.
Arch. f. Kinderheilk. 168: 128-165 (1963)
- PASCUAL-CASTROVIEJO, I., J.I. PASCUAL-PASCUAL,
M.G. BLAYQUEZ, V. LOPEZ-MARTIN:
Spontaneous Occlusion of an intracranial
arteriovenous malformation.
Childs Brain 3: 169-179 (1977)
- PERRET, G., H. NISHIOKA:
Arteriovenous malformations.
Neurosurg. 25: 467-490 (1966)
- PETIT-DUTAILLIS, D., G. GUIT, H. BERDET:
Anévrysmes cirscides et anévrysmes artério-
veneux de l'encéphale d'après dix-neuf cas:
considération anatomique, cliniques et
radiologiques.
Presse méd. 61: 901-905 (1953)

- POLLOCK, A.Q., P.A. LASLETT:
Cerebral arteriovenous fistula producing
cardiac failure in the newborn infant.
J. of Pediatrics 53: 731-736 (1958)
- POOL, J.L., D.G. POTTS:
Aneurysms and arteriovenous malformations
of the brain.
Hoeber Medical Division, New York 1965
- POPPE, J.L., N. AVMAN:
Aneurysm of great vein of Galen.
J. Neurosurg. 17: 238-244 (1960)
- REINDELL, H., H. ROSKAMM:
Die Arbeitsweise des chronisch volumen-
überlasteten Herzens (Seite 363-365)
in: Herzkrankheiten. Pathophysiologie,
Diagnostik, Therapie
Hrsg.: H. Reindell, H. Roskamm
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg 1977
- RICKENBACHER, J.: Embryologie der Hirngefäße.
Normale und pathologische Anatomie
des Hirngefäßsystems (Seite 1 - 53)
in: Der Hirnkreislauf. Physiologie,
Pathologie, Klinik
Hrsg.: H. Gänshirt
Thieme-Verlag, Stuttgart 1972
- ROSENBERG, A.W.: A vascular malformation drained by
the great vein of Galen.
Bull. Los Angeles Neurol. Soc. 20:
196-199 (1955)
- RUSSELL, W., J.H. NEWTON:
Aneurysm of the great vein of Galen.
Americ. J. Roentgenol. 92: 756-760 (1964)
- RUSSEL, D.S., S. NEVIN:
Aneurysm of the great vein of Galen
causing internal hydrocephalus.
J. Path. Bact. 51: 375-383 (1940)
- SAKO, Y., R.L. VARCO:
Arterio-venous fistula.
Surgery 67: 40-61 (1970)

- SILVERMAN, B.K., T. BRECKX, J. CRAIG, A.S. NADAS:
Congestive heart failure in the newborn
caused by cerebral arteriovenous fistula.
Amer. J. Dis. Children 89: 539-543 (1955)
- STAUFFER-LEHMAN, J., K.Y. CHYNN, C. HAGSTROM,
I. STEINBERG:
Heart failure in infancy due to arterio-
venous malformation of vein of Galen.
Am. J. Roentgenology 98: 653-659 (1966)
- STEINHEIL, S.O.: Über einen Fall von Varix aneurysmati-
cum im Bereich der Hirngefäße.
F. Fromme, Würzburg 1895
- STERN, L., A.D. RAMOS, F.W. WIGLESWORTH:
Congestive heart failure secondary to
cerebral arteriovenous aneurysma in
the newborn infant.
Am. J. Dis. Child. 115: 581-587 (1968)
- STREETER, G.L.: The development of the venous sinuses
of the dura mater in the human embryo.
S. J. Anat. 18: 145-178 (1915)
- SOBOTTA-BECKER: Atlas der Anatomie des Menschen, 3. Teil
Hrsg.: H. Becker
Urban und Schwarzenberg, München-Berlin 1962
- SÜTTERLE, H.: Auswirkungen des arteriovenösen Aneurysmas
der Vena Galeni.
Arch. Kinderheilk. 173: 237-244 (1966)
- TAVERAS, J.M., C.M. POSER:
Roentgenologic aspects of cerebral angio-
graphie in children.
Amer. J. Roentgenol. 82: 371-391 (1959)
- THOMSON, J.L.G.: Aneurysm of vein of Galen.
Brit. J. Radiol. 32: 680-684 (1959)
- ULMER, H.E.: Kardiologische Probleme beim Neugeborenen
(Seite 154-188)
in: Neugeborenen-Intensivpflege
Hrsg.: L. Wille, M. Obladen
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg 1979

- UPSHAW, Ch.B.: Congenital coronary AV-fistula.
Am. heart. Journal 63: 399-404 (1962)
- VAN DER TAS, C.: De Arterioveneuze Misforming van
de Hersenen.
Academisch Proefschrift
Bergmans, Tilburg 1969
- VAN EPPS, E.F., G. PERRET:
Neuroradiologic potpourri in infants
and children.
Amer. J. Roentgenol. 89: 938-950 (1963)
- VERBIEST, H.: Arterio-venous aneurysms of the poste-
rior fossa, analysis of six cases.
Acta Neurochir. 9: 171-194 (1961)
- WERNER, Ch., H. WERNER:
Arterio-venöses Aneurysma der vena
magna GALENI.
Dtsch. med. Wschr. 44: 2125-2127 (1968)
- WEZLER, K.: Wesen, Rangwert und Zusammenwirken der
physikal. und regulativen Kräfte der
Herzdynamik (Seite 70-93)
in: Herzkrankheiten. Pathophysiologie,
Diagnostik und Therapie
Hrsg.: H. Reindell, H. Roskamm
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg 1977
- WILSON, Ch.B., M. ROY:
Calcification with congenital aneurysm
of the vein of Galen.
Amer. J. Roentgenol. 91: 1319-1326 (1964)
- WINTER, R.W., S.J. ROBINSON, G. BATES:
Hemangioma of the liver with heart failure.
Pediatrics 14: 117-121 (1954)
- WOHAK, H.: Varix der vena magna Galeni.
Virchows Arch. 242: 58-69 (1923)
- WOLFE, H.R.I., N.E. FRANCE:
Arteriovenous aneurysm of great vein of
Galen.
Brit. Journ. Surg. 37: 76-78 (1949)

Herrn Prof. Dr. med. Volker B e c k e r ,
Direktor des Pathologischen Instituts der
Universität Erlangen-Nürnberg, danke ich
herzlich für die Vergabe dieser Arbeit,
für die kritische Hilfe bei der Planung,
Durchführung und Korrektur sowie für die
Übernahme des Referates.

Für die freundliche Überlassung der Krankengeschichte, der Röntgenbilder sowie des Befundes der Herzkatheteruntersuchung nebst den angiographischen Aufnahmen danken wir Herrn Prof. Dr. C. S t e h r (Direktor der Universitäts-Kinderklinik Erlangen-Nürnberg) sowie Herrn Priv.-Doz. Dr. H. S i n g e r (Oberarzt an der Universitäts-Kinderklinik Erlangen-Nürnberg).

Herrn Prof. Dr. W. S c h i e f e r (Direktor der Neurochirurgischen Universitäts-Klinik Erlangen-Nürnberg) danken wir für die Überlassung der Röntgenaufnahmen der Carotis-Angiographie sowie des Computer-Tomogramms.

Lebenslauf

Am 31. Oktober 1949 kam ich als viertes und letztes Kind des Erhard W a g n e r und seiner Ehefrau Elisabeth W a g n e r , geb. T h i e s s e n , in Dillenburg zur Welt.

Nach Besuch der Grundschule in Dillenburg von 1956 bis 1960 ging ich auf das Wilhelm von Oranien Gymnasium, ebenfalls in Dillenburg.

Bedingt durch die damalige Umstellung des Schuljahresbeginns konnte ich die Reifeprüfung bereits nach 8 Jahren im Sommer 1968 ablegen.

Beginnend mit dem Herbst des gleichen Jahres studierte ich zwei Semester Biologie an der Justus-Liebig Universität in Giessen.

In der Zeit vom November 1969 bis April 1971 leistete ich den Zivilen Ersatzdienst an der Staatlichen Ersatzdienstgruppe 8 in Giessen. Ein Großteil dieser Zeit war ich eingesetzt im damaligen Zahnärztlichen Institut der Universität Giessen.

Zum Sommersemester 1971 nahm ich das Studium der Human-Medizin an der Phillips-Universität in Marburg auf.

Unter Anrechnung der naturwissenschaftlichen Semester auf das neue Studium konnte ich die Ärztliche Vorprüfung im Sommer 1972 ablegen.

Den klinischen Teil des Studiums absolvierte ich an der Julius Maximilians Universität in Würzburg, wo ich im Winter 1975 das Staatsexamen ablegte.

Die Medizinalassistentenzeit verbrachte ich an der Universitäts-Hautklinik in Würzburg, sowie im Kreis-krankenhaus Lohr/Main. Dort war ich, nach Erhalt der Approbation als Arzt im Januar 1977, noch für zwei Monate als chirurgischer Assistent tätig.

Ab Mai 1977 arbeitete ich für zwei Jahre als Stellvertreter eines wiss. Assistenten am Pathologischen Institut der Universität Würzburg, anschließend für 3 Monate als Assistent am Pathologischen Institut des St. Markus Krankenhauses in Frankfurt/Main.

Seit September 1979 bin ich tätig am Pathologischen Institut der Universität Erlangen.

Mit Wirkung vom 31. August 1979 wurde mein bisheriger Familienname Wagner durch behördliche Namensänderung in Wagner-Thiessen gewandelt.

Copy-Center 2000
852 ERLANGEN · Obere Karlstr. 30
Tel. 09131-26197